LANE MEDICAL LIBRARY STANFORD
L333 .M33 1 OLD
Travaux et memoires.
24503215730

LANE

MEDICAL LIBRARY

LEVI COOPER LANE FUND

TRAVAUX

ET

MÉMOIRES

TOME PREMIER

PIERRE MARIE

TRAVAUX

ET

MÉMOIRES

TOME PREMIER

L'APHASIE. — L'ACROMÉGALIE
LA SPONDYLOSE RHIZOMÉLIQUE
L'OSTÉO-ARTHROPATHIE HYPERTROPHIANTE PNEUMIQUE
LA DYSOSTOSE CLEIDO-CRANIENNE HÉRÉDITAIRE
L'ACHONDROPLASIE CHEZ L'ADULTE

MASSON ET Cie, ÉDITEURS
LIBRAIRES DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
120, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, PARIS
1926

LA LIBRAIRIE

-:- *Tous droits de traduction* -:-
de reproduction et d'adaptation
-:- *réservés pour tous pays* -:-

1
126

AVANT PROPOS

Parmi les raisons qui m'ont incité à publier cette réimpression d'un certain nombre de mes travaux, l'une des principales est que la plupart de ces travaux ont paru dans des Journaux hebdomadaires, dans des Revues ou dans des Recueils qui ont cessé d'exister depuis bien des années et dont les exemplaires ne se peuvent guère trouver que dans quelques rares Bibliothèques. Ce serait donc pour ces travaux, la mort sans phrase.

Et cependant il en est quelques-uns qui peut-être auraient des raisons de survivre quelque temps encore. — Puisse ce volume leur en procurer le moyen!

Tous les Mémoires qui figurent dans ce volume ont été réimprimés dans leur intégrité, sans qu'un seul mot ait été changé. Seules quelques figures, dont on n'a pu retrouver ni les clichés ni les originaux, ont été remplacées par d'autres photographies provenant des mêmes malades.

Le choix des travaux faisant l'objet de cette réimpression a été tout à fait arbitraire; il n'a été tenu compte ni des dates ni d'aucune classification des sujets. Parmi tous les Mémoires que j'ai pu publier en collaboration, il en est un grand nombre que j'ai signés uniquement par égard pour des élèves qui me le demandaient; mais dans ces Mémoires ma participation réelle ayant été peu développée, ceux-ci ne figureront pas dans la Réimpression, et c'est pure justice. J'espère que mes chers collaborateurs, un peu délaissés peut-être, mais non répudiés, qu'ils en soient bien convaincus, m'excuseront et comprendront mes raisons.

P. M.

PREMIÈRE PARTIE

L'APHASIE

RÉVISION DE LA QUESTION DE L'APHASIE [1]

I

LA TROISIÈME CIRCONVOLUTION FRONTALE GAUCHE NE JOUE AUCUN ROLE SPÉCIAL DANS LA FONCTION DU LANGAGE [2]

Depuis dix ans que je suis à la tête du service de l'Infirmerie de Bicêtre, j'ai pris soin d'examiner méthodiquement tous les aphasiques qui sont passés sous mes yeux, au nombre de près d'une centaine, et j'ai eu l'occasion de faire plus de 50 autopsies d'aphasie. Si je donne ces chiffres, c'est uniquement pour montrer que ce n'est pas à la légère que j'aborde aujourd'hui la grosse question de l'aphasie, sur laquelle, pendant le cours de cette longue période d'étude, je n'ai rien voulu publier personnellement, attendant toujours d'être plus largement documenté.

Dès les premiers cas qui se sont offerts à mon examen, j'ai été frappé de la discordance que présentent les faits avec les théories actuellement régnantes; par la suite, cette discordance n'a fait qu'augmenter à mes yeux; c'est à la mettre en évidence que je veux m'appliquer ici.

I

Pour arriver à constituer la doctrine ayant actuellement cours sur les diverses aphasies, les auteurs, il faut bien le dire, se sont

(1) *De la série de mes publications sur la Révision de la question de l'*Aphasie, *quelques-unes ont été retranchées parce qu'elles étaient, pour ainsi dire, de pure polémique. Si les « Rectifications à propos de l'Article de M. Grasset » ont été conservées, c'est qu'il s'y trouve en même temps un exposé explicatif de la doctrine nouvelle.*

(2) Publié dans la *Semaine Médicale* du 23 mai 1906.

presque uniquement appuyés sur des idées théoriques, plusieurs même ont pris pour point de départ un schéma d'un graphisme plus ou moins compliqué, et en ont ensuite tiré une longue série de déductions. Les résultats de cette manière de procéder ont été ceux que l'on pouvait penser; aussi toute la doctrine actuelle de l'aphasie est-elle une doctrine essentiellement théorique et schématique, à ce point théorique et schématique qu'elle se trouve de toutes parts en contradiction avec les faits.

C'est, en effet, déjà d'une idée théorique qu'est parti le très regretté Wernicke quand il a placé le siège de la surdité verbale dans la partie postérieure de la première circonvolution temporale. On sait d'ailleurs, et Wernicke le raconte lui-même avec beaucoup de bonne grâce et de modestie, que la première idée de sa doctrine de l'aphasie sensorielle lui est venue en étudiant le trajet des voies acoustiques tel que le décrivait Meynert. L'anatomiste viennois fait, en effet, aboutir au niveau de l'insula et de la première circonvolution temporale les fibres de l'appareil auditif, et c'est, comme je viens de le dire, sous l'influence de ces notions anatomiques, que Wernicke fut conduit à chercher dans la première circonvolution temporale l'organe dans lequel se produisait la perception du langage parlé. Par une de ces extraordinaires coïncidences que seuls savent utiliser les esprits d'élite, il se trouva que cette idée, absolument fausse par elle-même, menait directement à une découverte de premier ordre, à la découverte d'une aphasie de forme inconnue jusqu'alors, d'une aphasie due à une lésion non plus de la troisième circonvolution frontale, mais bien du lobe pariéto-temporal. Cette aphasie a reçu et doit, pour toujours, conserver le nom d'*aphasie de Wernicke*, de même que l'aphasie décrite antérieurement à celle-ci porte et doit porter le nom d'*aphasie de Broca*.

Je viens de dire que cette idée par laquelle Wernicke, s'appuyant sur la description de Meynert, plaçait le centre de l'audition dans la première circonvolution temporale est radicalement fausse, et en effet, malgré la fréquence relative des lésions de la première temporale, jamais, dans le cas de lésions de ce genre siégeant dans l'hémisphère droit, on n'observe, avec les moyens ordinaires d'examen clinique, la moindre altération de l'ouïe soit à droite, soit à gauche.

Rien, absolument rien, au point de vue de la stricte observation clinique, ne nous autorise actuellement à considérer la première circonvolution temporale comme étant le centre de l'audition, et Wernicke a commis une erreur manifeste quand il a pris la notion

de ce centre auditif pour en faire la clef de voûte de sa doctrine de l'aphasie sensorielle. Et cependant, dès le début, à cette doctrine erronée, deux autopsies d'aphasie avec lésion du lobe pariéto-temporal venaient apporter une sorte de confirmation absolue. Une interprétation fausse avait devancé l'observation des faits, et par un singulier hasard il se trouvait que ceux-ci, en apparence, concordaient admirablement avec la théorie.

Une fois que la doctrine de l'aphasie sensorielle eut été créée, elle fut adoptée d'une façon générale et l'on s'ingénia à en tirer toutes les conséquences fournies par le raisonnement, comme si la logique des hommes ne demeurait pas loin derrière la logique des choses et pouvait remplacer l'observation directe de celles-ci. En fait d'observation, on se livra presque uniquement à l'observation intérieure ; c'est là un bien médiocre procédé, l'auto-observé se trouvant à la fois juge et partie, et « posant », pour ainsi dire, en lui-même pour lui-même. Les résultats de cette méthode ne se firent pas attendre : il ne fut plus question que d'*images du langage*, il y en eut de verbales, d'auditives, de visuelles, voire même de motrices ; chaque catégorie de ces images vint se ranger dans un centre spécial et, ces centres eux-mêmes se mettant en connexion les uns avec les autres, ou avec des centres supérieurs, toute une théorie psycho-physiologique du langage se trouva constituée ; tel fut le patron sur lequel on tailla définitivement la doctrine de l'aphasie.

Le malheur est que, la théorie psycho-physiologique du langage n'étant pas exacte, la doctrine de l'aphasie s'est trouvée également erronée.

Si nous voulons acquérir des notions vraies sur l'aphasie, il nous faut faire abstraction de tout ce que nous avons lu et appris sur les images des mots, sur les aphasies de réception ou de conduction, sur les centres du langage, etc.., etc..; il faut nous borner à examiner les faits sans esprit préconçu et, de propos délibéré, nous en tenir à la vieille méthode anatomo-clinique qui, judicieusement appliquée, n'a jamais induit personne en erreur.

II

Un fait domine l'étude de l'aphasie, c'est le suivant : *chez tout aphasique il existe un trouble plus ou moins prononcé dans la compréhension du langage parlé.* Le degré d'intensité de ce trouble

peut d'ailleurs être très variable. Dans certains cas d'aphasie très marquée, presque aucun mot n'est compris, les malades sont entièrement hors d'état de savoir ce qu'on leur dit; dans d'autres cas plus légers, les malades comprennent admirablement les questions peu compliquées qui leur sont posées et exécutent d'une façon parfaite les ordres simples qui leur sont donnés, mais si les questions ou les ordres deviennent plus compliqués on voit immédiatement se produire le déficit caractéristique de l'aphasie. Il sera donc nécessaire de ne pas se borner à dire au malade : « toussez, crachez, tirez la langue, fermez les yeux »; il faudra graduellement lui donner des ordres d'une complication croissante. On verra alors chez ce malade qui exécutait si bien, en apparence, les ordres simples, quelles lacunes existent en réalité dans la manière dont il comprend le langage parlé. Le plus souvent, la complication des ordres à exécuter n'a pas besoin d'être bien grande, et on ne trouvera guère d'aphasique qui (à la condition que cet ordre lui soit donné pour la première fois, de façon qu'aucun apprentissage n'ait pu avoir lieu) soit capable d'exécuter intégralement un des deux ordres suivants; ce sont les plus couramment en usage dans mon service :

A. — « Des trois morceaux de papier inégaux placés sur cette table, vous me donnerez le plus grand, vous chiffonnerez le moyen et le jetterez à terre, quant au plus petit vous le mettrez dans votre poche. »

B. — « Vous vous lèverez, vous irez frapper trois fois à la fenêtre avec le doigt, puis vous reviendrez devant la table, vous ferez le tour de votre chaise et vous vous asseoirez. »

Il va de soi qu'on peut à sa guise varier la complication d'ordres de ce genre; certains malades, en effet, auront grand'peine à exécuter un seul acte; pour d'autres malades il faudra, si on veut les embarrasser, ordonner deux actes consécutifs, ou même, mais plus rarement, trois ou quatre.

Dira-t-on, dans ce cas, qu'il s'agit de surdité verbale? Ce serait admettre, suivant les doctrines classiques, que le sens des mots pris en particulier n'est pas compris, que le malade qui entend ces paroles ne sait pas ce qu'elles signifient et ne les perçoit que comme un simple bruit indéterminé. Une pareille manière de voir serait absolument erronée, et pour s'en rendre compte il suffit de répéter au malade le même ordre compliqué, mais en prenant soin

de le décomposer en actes successifs et isolés; on est alors tout surpris de voir que chaque acte est parfaitement exécuté; ce n'est donc pas que les mots dont se composaient les ordres donnés fussent incompréhensibles pour le malade, puisque, ces mêmes mots, il les comprend à merveille dès qu'on le délivre de la complication des actes accumulés.

On peut, d'ailleurs, donner une autre preuve convaincante que, si les aphasiques n'exécutent pas intégralement la série des actes qui leur sont commandés, cela ne tient nullement à ce qu'ils ne comprennent pas le sens des mots. Si, en effet, on mime devant le malade les différents actes de l'ordre qu'on veut lui faire exécuter et qu'on lui dise ensuite de reproduire lui-même la série des actes dont il vient d'être témoin, on constate que, dans les cas suffisamment intenses, il est le plus souvent incapable de s'acquitter intégralement de cette tâche.

Dans ce dernier cas, il ne viendra à l'idée de personne de soutenir que cette incapacité à exécuter un ordre ainsi donné à la muette reconnaît pour cause la surdité verbale.

C'est qu'il y a chez les aphasiques quelque chose de bien plus important et de bien plus grave que la perte du sens des mots; il y a une *diminution très marquée dans la capacité intellectuelle* en général.

Cette notion de la diminution intellectuelle des aphasiques doit, à mon avis, dominer la doctrine de l'aphasie; c'est pour l'avoir négligée que les auteurs ont méconnu le caractère propre des troubles aphasiques, et bien que cela cadre entièrement avec les idées régnantes il m'est impossible d'accepter que, dans leurs définitions de l'aphasie, la plupart des cliniciens déclarent que « *l'intelligence est intacte* ».

Si, pour ma part, j'avais à donner une définition de l'aphasie, le fait que je m'efforcerais surtout de mettre en lumière serait la *diminution de l'intelligence*. Certes, le plus grand nombre des auteurs, tout en déclarant dans leurs définitions que l'intelligence est intacte, reconnaissent cependant l'existence de cette diminution intellectuelle et la mentionnent même dans leurs ouvrages; mais c'est pour eux un phénomène accessoire auquel ils n'attachent pas d'importance et dont ils ont le grand tort de ne pas tenir compte quand il s'agit d'édifier une théorie de l'aphasie.

III

Pour donner les preuves de cette diminution de l'intelligence, il ne suffit d'ailleurs pas de rester quelques moments avec les aphasiques, ni même de les regarder agir, il est le plus souvent nécessaire de se livrer à un véritable examen méthodique. On peut alors constater que ce n'est pas seulement le langage qui est atteint chez eux, mais qu'il existe un déficit considérable, surtout dans le stock des *choses apprises par des procédés didactiques*. Est-ce donc par suite d'un simple trouble du langage que des musiciens aphasiques voient leurs facultés musicales s'altérer non seulement quand il s'agit de la composition ou de la lecture d'un morceau, mais aussi quand il s'agit de jouer par cœur des morceaux qui leur étaient familiers? Est-ce par suite d'un simple trouble du langage que les malades se trouvent dans l'incapacité de reconnaître l'heure sur une montre ou de mettre à une heure donnée les aiguilles d'une montre? Est-ce par suite d'un simple trouble du langage que beaucoup d'aphasiques mis en présence d'une addition ou d'une soustraction, même très facile, témoignent d'une incapacité absolue à effectuer cette opération et souvent même la commencent par la gauche, montrant ainsi qu'ils n'ont plus la moindre idée des plus simples lois de l'arithmétique? Et ce n'est certes pas non plus par suite d'un simple trouble du langage que les grands aphasiques se trouvent dans l'impossibilité de reproduire intégralement la série des actes simples qu'une autre personne exécute tout exprès devant eux sans prononcer une parole.

Il y a quelque temps nous nous sommes livrés sur ce sujet, dans le service, à une expérience assez curieuse : un de mes malades, atteint depuis des années d'une aphasie d'intensité moyenne qui ne l'empêche d'ailleurs pas de se mêler à la vie commune, est un cuisinier, un bon cuisinier qui, sans aucun doute, savait bien son métier. Je lui demandai un jour de me faire un « œuf sur le plat ». Nous nous rendîmes donc tous à la cuisine, avec la surveillante qui devait remplir les fonctions d'expert. Là, devant le fourneau, on remit au malade les ingrédients nécessaires : un plat, un œuf, du beurre, du poivre et du sel et on l'engagea à exercer ses talents. Cet homme hésite un moment, puis commet les solécismes sui-

vants, qui nous sont au fur et à mesure signalés par notre surveillante, passablement scandalisée de voir un cuisinier se tirer aussi mal d'une épreuve qui, pour une simple ménagère, n'eût été qu'un jeu : il commence par casser son œuf de façon fort maladroite et le vide dans le plat, sans aucune précaution pour éviter de crever le jaune, puis il met du beurre dans le plat, par dessus l'œuf, saupoudre de sel et de poivre et met le tout au four. C'était là une faute capitale et la surveillante nous fit remarquer qu'il avait fait l'inverse de ce qui devait être fait, le beurre devant être chauffé au préalable et l'œuf jeté dedans. Inutile d'ajouter que le plat n'était absolument pas présentable, ce qui, d'ailleurs, ne parut pas émouvoir outre mesure notre malade. Ici encore il est bien évident qu'il ne s'agissait pas d'un trouble du langage, mais d'une déchéance intellectuelle.

IV

En somme, le déficit intellectuel, toute question de langage mise à part, est incontestable chez les aphasiques, et cependant, comme je le disais plus haut il est nécessaire pour le constater de se livrer à un examen méthodique. C'est que, à première vue, la mentalité de ces infirmes ne présente aucun trouble saillant : dans leur famille ils prennent part à la vie commune ; à l'hôpital, on les voit aller, venir, sortir comme leurs camarades, manger, se coucher aux mêmes heures et dans les mêmes conditions que leurs voisins de salle ; en un mot, ils se conduisent dans la vie comme des gens sensés. A la vérité, leur cercle d'idéation est très notablement restreint, ils n'ont guère d'initiative et se bornent à l'exécution des actes simples de l'existence et surtout des actes matériels. Une autre chose fait illusion en eux et contribue à renforcer l'impression d'intégrité de leur intelligence, c'est la conservation et parfois même l'exagération de leurs réactions affectives; ces malades aiment et haïssent, ils souffrent ou se réjouissent de ce dont leurs compagnons souffrent aussi et se réjouissent; bref, les aphasiques vivent d'une vie morale toute semblable à la nôtre, et c'est pour cela que nous nous trouvons amenés à considérer leurs facultés psychiques comme normales, en vertu de la tendance que nous avons instinctivement à déclarer « intelligents » surtout les gens qui sentent et pensent comme nous. Je pourrais donner

maints exemples de la conservation du domaine affectif chez les aphasiques. J'en connais qui aiment les femmes et les recherchent pour les mêmes motifs et avec les mêmes aspirations diverses que le reste de l'humanité. L'observance des distances sociales est un point de leur vie morale qui ne laisse guère non plus à désirer : par exemple, un de mes malades, grand aphasique, est ancien clerc de notaire, et tant par cette qualité que par son instruction (bien qu'il ne puisse même plus lire) il se trouve socialement supérieur à ses camarades de salle; eh bien! on ne l'a jamais vu condescendre à la moindre familiarité avec ceux-ci, il les tient à l'écart, et de très loin. Inversement, un autre de mes grands aphasiques, de condition très humble, s'est fait, pour un maigre salaire de quelques sous par semaine, le très dévoué domestique d'un camarade plus fortuné et remplit très consciencieusement auprès de lui un office analogue à celui de valet de chambre garde-malade. De même pour les émotions violentes qu'ils ont éprouvées auparavant, les aphasiques conservent la faculté de vibrer encore à leur souvenir : un de mes malades a été abandonné par sa femme dans les conditions les plus pénibles, la moindre allusion au nom de « femme » le met immédiatement dans un état de violente colère, la face devient toute rouge, la sueur perle sur le front, le malade brandit son poing d'une façon tragique et l'on voit à quel point le souvenir de l'injure reçue émeut encore, après bien des années, ce pauvre homme. Pour terminer ce qui a trait à cet ordre d'idées, je rappellerai les démonstrations de politesse auxquelles se livrent volontiers les aphasiques, nouvelle preuve de la conservation chez eux de la sphère affective et morale.

Telle est une des raisons pour lesquelles la mentalité des aphasiques est souvent considérée comme normale ; il y en a encore une autre : leur air de satisfaction, la vivacité et l'exubérance de leur mimique préviennent certainement en faveur de l'intégrité de leurs facultés mentales. Eh bien! cette prétendue richesse de la mimique cache une grande pauvreté réelle. A ce propos, il convient de remarquer que, sous le mot de « *mimique* », nous englobons des actes très divers quant à leur essence : pour ce qui est de la *mimique émotive*, de celle qui traduit instinctivement ce que nos pères appelaient les mouvements de l'âme, il est incontestable que chez les aphasiques, elle est exubérante, un peu comme chez les enfants. Mais il en est tout autrement pour la *mimique conventionnelle* (abstraction faite, bien entendu, de oui et non, signes qui

sont tellement habituels qu'ils finissent, pour ainsi dire, par être instinctifs et n'avoir plus rien de conventionnel) : si on dit à un grand aphasique d'accomplir certains actes dépendant de la mimique conventionnelle, tels que faire un signe de dégoût, montrer qu'on veut se coucher et dormir, menacer du doigt, faire un pied de nez, il est assez rare que le malade exécute l'ordre qui lui est donné et, s'il y parvient, ce n'est qu'après avoir hésité et cherché quelques instants. Pour la *mimique descriptive*, l'incapacité est encore plus marquée : je ne crois pas avoir jamais vu un grand aphasique chercher à faire comprendre, par sa mimique, un événement qui lui serait arrivé; je n'en ai jamais vu aucun être capable de faire comprendre par gestes quel était son métier. Cette déchéance dans l'exercice de la mimique descriptive est un nouvel argument important en faveur du déficit que nous avons déjà signalé dans les facultés intellectuelles de ces malades, car il faut bien reconnaître qu'ici encore les altérations psychiques constatées sont entièrement indépendantes de l'exercice de la parole (1).

De tout ce qui vient d'être dit ressort donc cette conclusion que la doctrine de la surdité verbale et la localisation de celle-ci au niveau du pied de la première circonvolution temporale gauche ne peuvent être acceptées. Ainsi s'écroule par sa base la théorie de l'*aphasie sensorielle*, de l'aphasie de Wernicke.

(1) M. H. Liepmann a récemment étudié (*Münch. med. Wochensch.*, 28 nov. et 5 déc. 1905) les troubles de certains mouvements (apraxie) des mains chez les hémiplégiques. Il a remarqué que les hémiplégiques droits sont le plus souvent incapables de faire, au commandement, certains gestes avec la main gauche, par exemple menacer du doigt, faire le salut militaire, brosser un vêtement, etc., tandis que chez les hémiplégiques gauches, on ne constate aucun trouble analogue dans la motilité des membres du côté droit. Le distingué professeur de Berlin considère que ces troubles indiquent l'existence d'une action spéciale des centres moteurs du cerveau gauche sur les mouvements des membres du côté gauche en même temps que sur la motilité du côté droit, et il fait à ce propos intervenir un trajet spécial des fibres et la participation du corps calleux. Je ne crois pas que cette manière de voir soit exacte; pour moi, si les hémiplégiques droits dont parle M. Liepmann sont incapables de faire tel ou tel acte avec leur main gauche, cela ne tient nullement à ce que la motilité de leur main gauche est intéressée, mais à ce que la lésion siège dans cette sphère dite du langage, qui est, en réalité, une sphère intellectuelle spéciale à l'hémisphère gauche, dans laquelle semblent, entre autres, s'emmagasiner les notions apprises et conventionnelles. Par suite du déficit intellectuel dû à cette lésion, ces malades présentent les troubles que nous venons de décrire chez les aphasiques, et sont, en réalité, des aphasiques, mais de faible intensité; d'une part, ils ne comprennent pas bien l'injonction qui leur est faite; d'autre part, ils n'ont plus la notion exacte du geste correspondant à l'ordre qui leur est donné.

V

Voyons, maintenant, ce qu'il faut penser de la localisation de l'aphasie de Broca dans le pied de la troisième circonvolution frontale gauche. Il s'agit ici d'une sorte de dogme adopté sans conteste par de nombreuses générations médicales. S'attaquer à un pareil dogme peut sembler téméraire, et cependant les résultats de mes études anatomo-cliniques sont tels que je me vois dans la nécessité de m'inscrire en faux contre l'opinion, universellement admise, qui localise l'aphasie de Broca dans la troisième frontale gauche. Les dimensions de cet article ne me permettent pas de donner ici *in extenso* les documents sur lesquels s'est fondée ma conviction, mais ces documents seront publiés d'ici quelque temps, avec tous les développements nécessaires, soit par moi, soit par un de mes élèves. La seule chose qu'il me soit possible de faire ici, c'est d'en présenter une analyse sommaire et de fournir quelques figures à l'appui.

Fig. 1. — Coupe horizontale de l'hémisphère gauche de Ber...

La troisième circonvolution frontale est presque entièrement détruite par un ramollissement. Ce malade n'a présenté aucun signe d'aphasie, ni aucun trouble anarthrique.

Les arguments que j'invoque contre la localisation de l'aphasie de Broca dans la troisième frontale sont de deux ordres :

1° Il existe des cas dans lesquels, chez des individus droitiers, la destruction isolée de la région postérieure de la troisième frontale gauche n'est pas suivie d'aphasie. Le nombre de ces cas est assez restreint, il est vrai, et je donnerai plus loin la raison de cette rareté. Mais ici ce n'est pas le nombre des observations qui importe c'est leur qualité, et pourvu que la précision en soit satisfaisante,

leur valeur démonstrative ne laisse rien à désirer. J'ai eu, pour ma part, l'occasion de faire, dans mon service de Bicêtre, l'autopsie d'un cas de ce genre (fig. 1) : la lésion du pied de la troisième circonvolution frontale était tout à fait manifeste et, cependant, le malade, qui était droitier, n'avait présenté aucun trouble de la parole ;

2° Il existe des cas d'aphasie de Broca, et des mieux caractérisés, dans lesquels on constate une intégrité absolue de la troisième circonvolution frontale gauche. Un certain nombre de faits de ce genre ont été publiés par différents auteurs, notamment par M. F. Bernheim dans ses importantes publications sur l'aphasie motrice, faites sous l'inspiration de M. Dejerine, et par M. Touche (1). J'ai, pour ma part, observé plusieurs cas d'aphasie « motrice typique » avec intégrité de la troisième frontale; la description de ces cerveaux, avec examen histologique des circonvolutions, sera publiée ultérieurement.

En résumé, de ces deux ordres de preuves, il résulte : 1° qu'on peut parler, et parler sans aucun trouble, alors que la troisième circonvolution frontale gauche est détruite; 2° que dans bon nombre de cas d'aphasie de Broca, il n'existe aucune lésion de la troisième frontale.

On conviendra que les résultats de cette enquête sur le rôle de la troisième circonvolution frontale gauche dans l'aphasie mènent tout droit et tout naturellement à la conclusion que *la troisième circonvolution frontale gauche ne joue aucun rôle spécial dans la fonction du langage*.

Mais, dira-t-on, la notion de la localisation du langage dans la troisième circonvolution frontale gauche repose sur des bases trop solides pour qu'on puisse admettre qu'il suffise, pour l'ébranler, de quelques observations contraires; à celles-ci ne faut-il pas victorieusement opposer le nombre énorme des faits dans lesquels l'aphasie a coïncidé avec une lésion de la troisième frontale?

Je ne contesterai pas que, dans nombre de cas d'aphasie de Broca, on trouve une lésion de la troisième circonvolution frontale gauche; j'ai, pour ma part, constaté qu'il en était ainsi dans la moitié environ des cas d'aphasie de Broca, que j'ai observés dans mon service de Bicêtre. Le fait est indéniable, mais encore faut-il l'interpréter correctement.

On ne doit pas perdre de vue, en effet, que l'aphasie étant le plus

(1) Touche, Contribution à l'étude anatomo-clinique des aphasies: 28 observations inédites suivies d'autopsie. (*Arch. gén de méd.*, sept., oct. et nov. 1901).

souvent due à un ramollissement cérébral, toutes les fois que l'oblitération de l'artère sylvienne se produira en amont du point où cette artère donne naissance à la branche qui irrigue la troisième frontale, il s'ensuivra forcément un ramollissement de cette circonvolution en même temps que des autres circonvolutions péri-sylviennes. Dans ces cas, il y aura bien un ramollissement de la troisième frontale gauche, mais ce sera là pour ainsi dire un fait banal, puisque l'aphasie la mieux caractérisée peut s'observer sans aucune lésion de la troisième frontale. Lorsque cette lésion de la troisième frontale existe, c'est donc purement et simplement une coïncidence, un fait surajouté, dû à l'extension du territoire vasculaire oblitéré, et rien de plus.

VI

Dans la première partie de cet article nous avons montré combien était erronée la théorie de l'aphasie sensorielle en tant qu'aphasie *sensorielle*. Nous avons indiqué ce qu'il fallait penser de la perte des prétendues « images auditives verbales », consécutivement à une lésion du pied de la première temporale gauche. Nous avons fait voir qu'il ne s'agissait pas de surdité verbale, mais d'une véritable déchéance intellectuelle portant sur la faculté de compréhension non pas seulement pour le langage, mais pour bien d'autres actes.

Nous venons à l'instant d'exposer les raisons pour lesquelles nous ne pouvons admettre la localisation de l'aphasie de Broca dans la troisième circonvolution frontale gauche, et nous nous sommes refusé à reconnaître à cette circonvolution un rôle spécial dans la fonction du langage.

Et cependant l'aphasie de Broca, d'une part, l'aphasie de Wernicke d'autre part, sont des réalités cliniques incontestables ; aussi est-on en droit de nous demander de formuler une opinion sur la nature et le mode de production de ces deux variétés d'aphasie, puisque nous nous efforçons de renverser les idées qui ont cours sur ce sujet.

Je ne saurais me dérober à cette mise en demeure, et je vais exposer ma manière de considérer les choses. Avant de commencer cet exposé, qu'il me soit permis de rappeler qu'aucune de mes opinions ne relève d'une idée *a priori*, et que l'hypothèse n'a ici nulle place ; tout ce que je vais dire est le résultat de l'observation directe des faits, tant cliniques qu'anatomo-pathologiques et j'ai la

conviction profonde de les avoir correctement interprétés.

Tout d'abord il faut bien s'entendre sur les termes, et particulièrement sur la signification, au point de vue clinique, des trois termes suivants : *aphasie de Wernicke; aphasie de Broca; anarthrie* (ou dysarthrie).

Ce qui caractérise cliniquement l'APHASIE DE WERNICKE c'est que les malades *peuvent parler*, parfois même ils parlent trop, mais ils parlent mal ; ils présentent de la jargonaphasie ou tout au moins de la paraphasie, ils comprennent mal ce qu'on leur dit et cela, nous l'avons vu, non pas par suite d'une soi-disant surdité pour les images auditives verbales, mais par suite d'une déchéance intellectuelle. Pour la même raison ils ne peuvent plus lire, ils ne peuvent plus écrire.

Dans l'APHASIE DE BROCA les malades ne peuvent plus lire, ils ne peuvent plus écrire, ils comprennent mal ce qu'on leur dit, en un mot l'aspect clinique est très analogue, sous ce rapport, à celui de l'aphasie de Wernicke, mais, différence capitale, *ils ne peuvent plus parler*. En sorte que la seule différence essentielle qui existe entre un aphasique de Wernicke et un aphasique de Broca, c'est que l'un parle et que l'autre ne parle pas; mais pour tout le reste ils se ressemblent, et, à quelques degrés près, ils sont, l'un comme l'autre, incapables de lire et d'écrire, incapables de comprendre ce qu'on leur dit quand la question est un peu compliquée. Ce sont là des faits qui ont été constatés par tous les auteurs. Notamment, la « surdité verbale » dans l'aphasie de Broca, a fait l'objet de constatations multiples parmi lesquelles on doit réserver une place particulière aux travaux de MM. Thomas et Roux. Et c'est une chose très curieuse que la plupart des auteurs qui notaient si bien l'existence de la « surdité verbale », de l'alexie et de l'agraphie, dans l'aphasie de Broca, semblaient le faire comme à regret, avec scrupule, parce que, dans leur esprit, cette communauté de symptômes entre les deux formes d'aphasie était susceptible de nuire à la netteté de leur différenciation. C'est justement cette communauté de symptômes que nous voulons ici mettre tout à fait en relief, car elle nous donne la clef de l'énigme. La formule suivante : *L'aphasie de Broca, c'est l'aphasie de Wernicke avec la parole en moins* présenterait, sous les contours sans doute un peu trop rigides d'une formule, une grande part de vérité.

L'ANARTHRIE est le troisième terme que nous voulons définir, Sous ce nom nous comprendrons non seulement l'anarthrie absolue, mais aussi la dysarthrie accentuée.

"Broca's aphasia is Wernicke's aphasia without the w

L'anarthrie dont il est question ici est, bien entendu, l'anarthrie par lésion en foyer du cerveau. Elle est caractérisée par ce fait que la parole du malade est ou à peu près nulle, ou du moins incompréhensible, à tel point qu'on pourrait, à cet égard, confondre l'anarthrie avec l'aphasie de Broca; mais les caractères distinctifs entre ces deux syndromes sont nombreux et décisifs. Contrairement aux aphasiques, les anarthriques comprennent parfaitement ce qu'on leur dit, même quand il s'agit de phrases compliquées; ils peuvent lire et écrire et sont même capables d'indiquer par signes de combien de syllabes ou de lettres se composent les mots qu'ils sont hors d'état d'articuler. A ces différents caractères, on reconnaîtra facilement le tableau clinique dont la description figure dans les traités classiques sous le nom d'*aphasie motrice sous-corticale*. Cette dénomination avait été proposée par M. Dejerine, mais au Congrès de médecine de Lyon, M. Pitres montra qu'il fallait détacher ce trouble du langage du groupe des aphasies pour le rapprocher de celui des paralysies pseudo-bulbaires (Voir *Semaine Médicale*, 1891 p. 493-495). Cette opinion du distingué professeur de Bordeaux mérite d'être adoptée entièrement : l'*anarthrie n'est pas de l'aphasie*. Il est, en effet, essentiel de bien s'entendre sur les troubles du langage auxquels conviendra la dénomination d'aphasie et sur ceux auxquels cette dénomination ne s'applique pas. D'après ce que nous avons dit plus haut des caractères de l'aphasie de Broca et de l'aphasie de Wernicke, on voit que ce qui, au point de vue d'une saine classification nosologique, doit constituer en somme l'*aphasie vraie*, ce n'est pas le fait de parler mal ou de ne pas parler du tout ; ce qui constitue l'aphasie, c'est le fait de comprendre insuffisamment la parole, de présenter cette déchéance intellectuelle particulière sur laquelle nous avons insisté dans la première partie de cet article et, enfin, fait très important, d'avoir perdu la faculté de lire et d'écrire. Or, aucun de ces troubles n'existe dans l'anarthrie; nous devons donc, avec M. Pitres, déclarer que l'anarthrie doit être soigneusement séparée de l'Aphasie dont elle est nettement distincte.

VII

Et maintenant que nous savons ce que sont, au point de vue clinique, l'Aphasie de Wernicke, l'Aphasie de Broca et l'Anarthrie, arrivons au véritable but de cette étude, à la *localisation* de ces divers syndromes.

Pour l'*anarthrie*, il n'y a aucune difficulté, et tout le monde s'accorde à localiser sa lésion dans la région et dans le voisinage du noyau lenticulaire, soit dans ce noyau lui-même (fig. 2), soit dans la partie antérieure et le genou de la capsule interne, soit dans la capsule externe. Un fait doit être noté, c'est que l'anarthrie n'appartient pas exclusivement à l'hémisphère gauche, et peut se voir aussi lorsque la lésion siège dans l'hémisphère droit au niveau de la zone du noyau lenticulaire. C'est là une différence capitale avec l'aphasie qui, elle, appartient exclusivement à l'hémisphère gauche. Un autre fait à noter, c'est que, lorsqu'elle est due à une lésion d'un seul hémisphère, l'Anarthrie peut présenter une tendance spontanée à la guérison ou, tout au moins, à une atténuation considérable, par suite sans doute de la suppléance de l'hémisphère sain; tandis que l'Aphasie, lorsqu'elle est un peu accentuée, n'offre guère de tendance à l'atténuation, car pour elle il ne peut être question d'une pareille suppléance. Dans les cas où l'anarthrie est due à une lésion des noyaux lenticulaires à une lésion des noyaux lenticulaires dans les deux hémisphères, elle peut demeurer persistante et alors

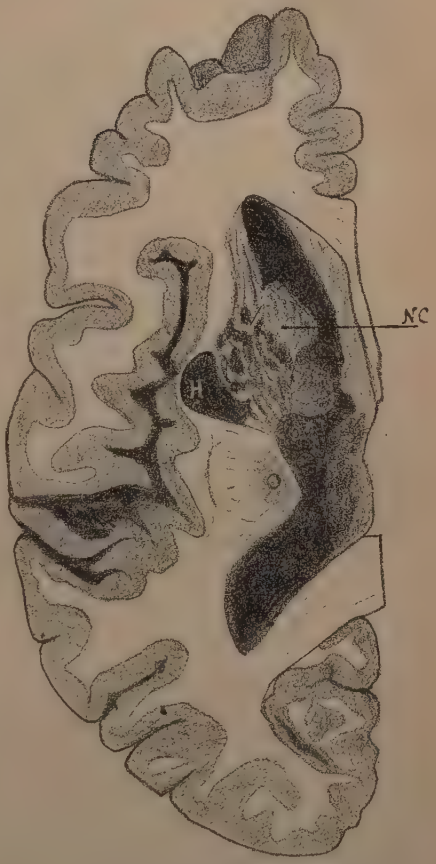


Fig. 2. — Coupe horizontale de l hémisphère gauche de Fiq...

Un ancien foyer d'hémorragie, ayant donné lieu à une formation kystique en H, avait amené la destruction d'une grande partie du noyau lenticulaire et de la tête du noyau caudé NC ainsi que de la partie antérieure de la capsule interne. Ce malade avait au début présenté une anarthrie presque complète, mais peu à peu, celle-ci s'était amendée, au point qu'à l'époque de sa mort, il n'offrait plus que de très légers troubles dysarthriques qui ne permettaient certes pas de penser que l'hémisphère gauche fût atteint d'une pareille lésion. L'absence d'aphasie et la tendance spontanée à l'amélioration de la parole sont dues, dans ce cas, à ce que les lésions sont restées limitées à la région lenticulo-caudée et n'ont pousse aucun prolongement vers l'isthme temporo-pariétal.

souvent elle coïncide avec le syndrome de la paralysie pseudo-bulbaire. Puisqu'il est question de l'Anarthrie, il y a lieu d'insister sur ce fait qu'il ne s'agit pas seulement ici de troubles strictement *moteurs* de l'articulation, mais bien de troubles frappant le contrôle de tous les mécanismes si complexes qui concourent à l'extériorisation du langage. Ces mécanismes ont été d'ailleurs fort bien analysés déjà par M. P. Raugé, dans une communication au Congrès de médecine de Lyon (Voir *Semaine Médicale*, 1894, p. 496). L'élaboration mécanique de la parole comprend au moins trois actes essentiels : 1° la production d'un courant d'air expiratoire exactement réglé par les centres nerveux dans sa force, sa vitesse et son rythme; 2° la mise en vibration de ce courant au niveau des cordes vocales qui le rendent sonore et le modulent par l'intonation ; 3° l'élaboration de ce courant devenu sonore en voyelles et en syllabes, c'est-à-dire la production de la parole proprement dite par l'articulation. Dans l'Anarthrie, tous ces différents mécanismes se trouvent souvent simultanément altérés et non pas la seule articulation, comme on le dit généralement à tort. Déjà, d'ailleurs, M. Brissaud dans ses leçons, a insisté sur les troubles de l'intonation, etc., dans les paralysies pseudo-bulbaires.

Cette question de l'anarthrie nous a entraînés un peu loin, mais à juste titre, car elle est fondamentale. Pour résumer ce qui, au point de vue anatomo-pathologique, caractérise l'Anarthrie, nous nous bornerons à rappeler qu'elle a sa localisation dans la zone du noyau lenticulaire et qu'elle peut être déterminée par la lésion de cette zone dans l'un ou l'autre hémisphère.

Arrivons maintenant à l'*aphasie* et à sa localisation. C'est intentionnellement que je dis l'Aphasie au singulier, car, ainsi qu'on a pu s'en rendre compte par les précédentes discussions, l'aphasie est *une*. Nous avons vu, en effet, que la seule différence vraiment notable existant entre l'aphasie de Wernicke et l'aphasie de Broca consiste en ce que, dans la première, les malades parlent plus ou moins mal, tandis que dans la seconde, ils ne parlent pas du tout ; mais dans l'une comme dans l'autre forme on retrouve ce déficit intellectuel sur lequel j'ai tant insisté au début de cet article, déficit intellectuel qui a pour conséquences immédiates : la difficulté de comprendre les phrases un peu compliquées et la difficulté ou l'impossibilité de lire et d'écrire. Pour la caractériser en deux mots, l'*aphasie de Broca n'est autre chose qu'une aphasie compliquée d'anarthrie*, ou, si l'on préfère, suivant les cas, une *anarthrie compliquée d'aphasie*.

Mais, puisque l'Aphasie est *une*, sa localisation doit également être *une*, — et il en est réellement ainsi. Le seul territoire cérébral dont la lésion produise l'aphasie, c'est le territoire dit de Wernicke (gyrus supramarginalis, pli courbe et pieds des deux premières temporales) : on n'aura garde d'oublier que ce territoire est aussi un de ceux que Flechsig considère comme un Centre tout spécial d'Association, et en effet, quand on examine, sans opinion préconçue, le psychisme des aphasiques, on constate que le trouble dans l'asso-

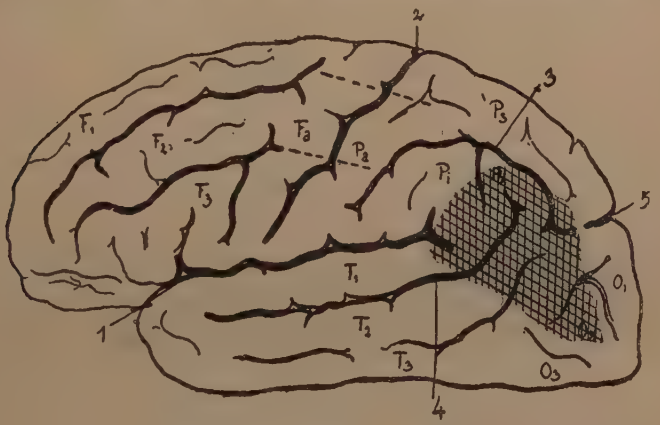


Fig. 3. — Hémisphère gauche de Bach..., face externe.

Le ramollissement était limité presque entièrement, pour ce qui est de l'écorce, au pli courbe et au pied des deux premières circonvolutions temporales ; dans la profondeur il était plus étendu ainsi que le montre la coupe horizontale ci-contre (fig. 4) ; aussi chez ce malade l'aphasie de Wernicke se présenta-t-elle à un degré très intense.

ciation des idées joue, chez eux, un grand rôle dans le désordre de la parole. Nos conclusions concordent donc, pour ce qui est de ce territoire de Wernicke, avec celles des classiques, mais elles en diffèrent de nouveau par la déclaration suivante :

C'est une erreur de s'ingénier, du moins par la méthode anatomo-clinique, à dissocier ce territoire en centres divers, dont les uns seraient préposés à l'audition des mots (surdité verbale), les autres à la lecture (alexie), etc., etc. Rien ne nous autorise, en clinique, à tenter une pareille dissociation : l'aphasie de Wernicke est un syndrome qui apparaît avec tous ses éléments dès qu'il existe une lésion, même limitée, de la zone de Wernicke, en un quelconque de ses points. Il y a là une nouvelle application de la loi que j'ai établie avec M. Guillain pour le faisceau pyramidal (Voir *Semaine Médicale*, 1902, p 209-213). Nous avons, en effet, montré qu'une lésion limitée de ce faisceau dans la région motrice de la Capsule

Interne, loin de donner lieu, suivant son siège, à telle ou telle monoplégie, comme l'enseignent les auteurs, détermine purement et simplement une *hémiplégie*; mais, ce qu'il faut noter c'est que

Fig. 4. — Coupe horizontale de l'hémisphère gauche de Bach..., même cas que dans la figure 3).

Le ramollissement figuré en R atteint toute l'épaisseur de l'hémisphère et va jusqu'à l'épendyme de la paroi externe de la corne occipitale du ventricule latéral. En avant, il ne se prolonge pas jusqu'à la région des ganglions centraux; aussi les troubles du langage appartenaient-ils au type d'aphasie de Wernicke le plus pur.

l'intensité de cette hémiplégie est directement proportionnelle à l'étendue de la lésion du faisceau pyramidal. Cette loi de la *production globale des hémisyndromes cérébraux par la lésion d'une portion seulement de la zone qui leur donne naissance* est une loi générale; c'est ainsi que la lésion d'une portion de la zone cérébrale qui préside à la perception douloureuse donne lieu à une *hémia-*

nesthésie (1) de toute une moitié du corps; c'est ainsi que la lésion d'une portion de la zone visuelle donne naissance à une *hémianopsie* affectant toute une moitié du champ visuel; c'est enfin par la même loi que la lésion d'une portion de la zone de Wernicke donne lieu au syndrome global *aphasie*.

Pour en revenir à cette dernière, nous disions que la clinique ne

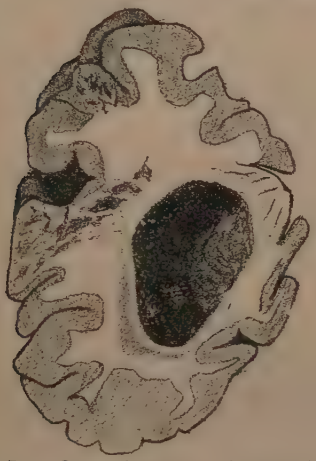


Fig. 5. — Coupe frontale de l'hémisphère gauche de Rab ... un peu en arrière du bord postérieur du splénium.

Les territoires frappés par le ramollissement RR' sont peu étendus, tout au moins pour ce qui regarde la substance blanche; chez ce malade l'aphasie de Wernicke, quoique nette, se présentait avec un caractère de très faible intensité.

Fig. 6. — Coupe frontale de l'hémisphère gauche de W..., un peu en arrière du bord postérieur du splénium.

Le ramollissement R a déterminé dans la substance blanche une lésion très étendue arrivant presque au contact de la paroi externe de la corne occipitale du ventricule latéral et détruisant presque entièrement le faisceau longitudinal inférieur. Ce malade présentait à un degré des plus marqués le tableau clinique de l'aphasie de Wernicke.

nous autorise nullement à tenter la dissociation de la zone de Wernicke en des centres divers régissant tel ou tel acte spécial de la fonction du langage. L'une des raisons pour lesquelles cette dissociation est impossible à analyser, c'est que les lésions qui déterminent l'aphasie produisent toujours une destruction plus ou moins étendue de la substance blanche sous-jacente à la zone de Wernicke (*fig. 3* et *4*), de telle sorte que si (ce qui est loin d'être prouvé) il existe à ce niveau, dans l'écorce, des centres spéciaux pour telle ou telle opération du langage, la lésion de la substance blanche apporterait une difficulté considérable à l'appréciation distributive

(1) En réalité, ce n'est pas une anesthésie vraie, c'est une *Agnosie*. Je me propose de développer cette notion dans un travail ultérieur.

des troubles de ce genre. J'ai dit que l'intensité de l'hémiplégie était proportionnelle à l'étendue (en largeur) de la lésion du faisceau pyramidal; il en est de même pour l'aphasie par rapport aux faisceaux blancs émanés de la zone de Wernicke. Si l'altération de cette zone corticale est très étendue, ou si la lésion de la substance blanche sous-jacente est telle que cette zone se trouve pour ainsi dire isolée des faisceaux de fibres condensés le long de la paroi externe de la corne occipitale du ventricule [faisceau longitudinal inférieur (1), etc.], on observe une aphasie très marquée. Si l'altération de la zone corticale de Wernicke et de la substance blanche sous-jacente est peu étendue, l'aphasie sera légère, parfois même très légère, et difficile à dépister si l'on ne voit pas le malade dans les premiers jours qui ont suivi l'ictus. En un mot, *l'intensité de l'aphasie est proportionnelle à l'étendue des lésions de la zone de Wernicke ou des fibres qui en proviennent* (*fig.* 5 et 6).

VIII

Voilà pour l'aphasie en général et pour l'aphasie de Wernicke en particulier. Passons à la localisation de l'*aphasie de Broca*.

Comme nous l'avons dit plus haut : Aphasie de Broca = Aphasie + Anarthrie. Cette simple définition suffit à nous indiquer quelles lésions donneront naissance à l'aphasie de Broca. C'est une Aphasie, donc il y aura lésion de la zone de Wernicke ou des fibres blanches qui en proviennent; c'est une Anarthrie, donc il y aura une lésion dans la zone et au voisinage du noyau lenticulaire (*fig.* 7). La chose est tellement simple qu'on pourrait supposer que ceci est du schéma, et cependant c'est la réalité même.

Comment s'opère donc, au point de vue anatomo-clinique, cette combinaison de la lésion de l'Anarthrie (zone du noyau lenticulaire) et de la lésion de l'Aphasie (zone de Wernicke)?

Le plus souvent, c'est d'un *ramollissement* qu'il s'agit. Le ramollissement de la sylvienne qui détermine l'aphasie de Broca peut prendre deux aspects très différents suivant que l'écorce cérébrale est altérée, A; — ou qu'elle est intacte, B, la substance blanche de l'hémisphère étant seule atteinte :

A. Forme a lésions corticales. — L'oblitération de la sylvienne se produit :

(1) La lésion du faisceau longitudinal inférieur, ou du moins d'une partie des fibres d'origines diverses qui le composent, semble jouer un rôle important dans la production de l'aphasie.

a) Presque aussitôt après l'origine de cette artère au voisinage de l'hexagone de Willis (*fig. 8* et *9*), et alors il y a destruction complète des trois quarts ou des deux tiers moyens de l'hémisphère

Fig. 7. — Coupe horizontale d'un hémisphère gauche sain destinée à montrer la topographie des territoires dont la lésion donne lieu à des troubles du langage ou, au contraire, ne joue aucun rôle dans la production de ceux-ci.

α. — Les lésions portant sur les portions de l'hémisphère (lobe frontal, et notamment troisième circonvolution frontale), situées *en avant* de la ligne transversale A, menée à partir du sillon qui sépare la troisième frontale des circonvolutions de l'insula, ne produisent ni l'anarthrie, ni l'aphasie.

β — Les lésions portant sur la région située *entre* A et B donnent lieu à l'*anarthrie*. La ligne B est menée transversalement à partir de la région postérieure de l'insula et de l'extrémité postérieure du noyau lenticulaire.

γ. — Les lésions situées *en arrière* de B donnent lieu à l'*aphasie*.

En I se trouve l'*isthme* de substance blanche qui réunit le lobe temporo-pariétal à la région du noyau lenticulaire ; c'est par cet isthme que dans les cas d'aphasie de Broca passe le plus souvent la lésion qui combine l'Aphasie de Wernicke à l'Anarthrie pour produire le type Broca.

cérébral gauche, la destruction englobant les noyaux gris centraux et les parties blanches qui les entourent, la troisième frontale, les circonvolutions rolandiques, le gyrus supramarginalis, le pli courbe, une partie des deux premières circonvolutions temporales ;

b) Entre l'espace perforé antérieur et l'origine de l'artère destinée

à la troisième circonvolution frontale : dans ce cas, les circonvolutions ramollies sont les mêmes que dans le cas précédent, la différence réside en ce que les branches qui passent par l'espace perforé antérieur étant demeurées perméables, la destruction ne porte plus en masse sur les noyaux gris centraux, qui ne présentent que des altérations limitées, localisées surtout dans le voisinage de la

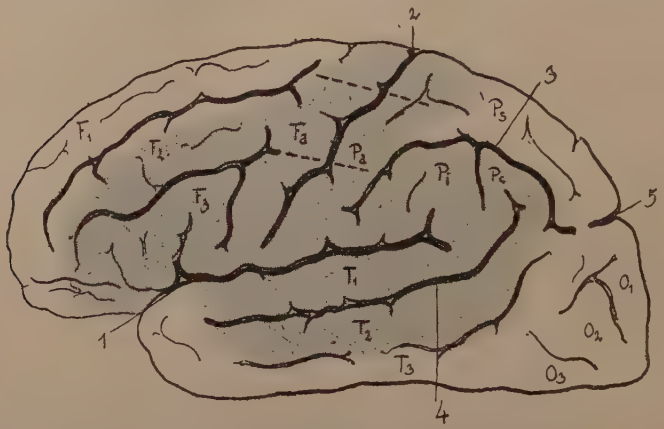


Fig. 8. — Hémisphère gauche de Mail..., face externe.

Lésions corticales produites par un énorme ramollissement dû à une oblitératfon de la sylvienne presque à son origine. En outre des circonvolutions centrales Fa, Pa, la lésion avait détruit la troisième frontale, le pli courbe, les deux premières temporales. — Le malade présentait une Aphasie de Broca complète. On verra dans la figure suivante (fig. 9) qu'en outre de la lésion du territoire cortical de Wernicke il existait une destruction des ganglions centraux qui devait forcément produire l'anarthrie nécessaire à la constitution de l'aphasie de Broca. Sans doute, il y a ici un ramollissement de la troisième frontale, mais cette lésion est surajoutée, pour ainsi dire, et si elle n'eût pas existé, l'aphasie de Broca n'en eût pas moins existé.

capsule externe et analogues à celles dont il sera question dans la forme ci-dessous.

B. Forme profonde. — Un autre aspect du ramollissement de la sylvienne est le suivant, qui semble se montrer avec une fréquence relative et détermine l'Aphasie de Broca aussi complètement que l'aspect précédent : l'oblitération artérielle ne porte plus sur le tronc de la sylvienne, mais sur une de ses branches de bifurcation; ordinairement, elle siège en aval de l'origine de l'artère de la troisième circonvolution frontale qui reste indemne; cette branche de bifurcation est celle qui irrigue le pli courbe, le gyrus supramarginalis et les deux premières temporales, tandis que l'autre branche de bifurcation se distribue surtout aux circonvolutions rolandiques; comme elle reste perméable, ces circonvolutions peuvent ne pas

être atteintes. Le ramollissement n'occupe donc ici que le pli

Fig. 9. — Coupe horizontale de l'hémisphère gauche de Mail...
(voir fig. 8 le schéma des lésions corticales).

Ramollissement causé par une obstruction de la sylvienne au moment où elle quitte l'hexagone de Willis et en amont du point d'origine des branches qui irriguent les ganglions centraux en passant par l'espace perforé antérieur.

Ce ramollissement ayait amené une destruction complète des ganglions centraux, de la substance blanche du centre ovale, et des circonvolutions de la face externe de l'hémisphère. La troisième frontale, en R, a entièrement disparu ainsi que toutes les circonvolutions situées derrière elle; en R' l'hémisphère reprend un peu sa forme, mais le ramollissement se continue encore en arrière jusqu'à la limite des circonvolutions occipitales. La fine ligne blanche qui borde à gauche le ventricule V, V' est l'épendyme ventriculaire. Cc, bec du corps calleux; Cc', splenium du corps calleux.

courbe, le gyrus supramarginalis et une partie des deux premières

temporales, et encore ce territoire peut-il être extrêmement réduit par les suppléances des artères voisines. Il semble donc qu'un

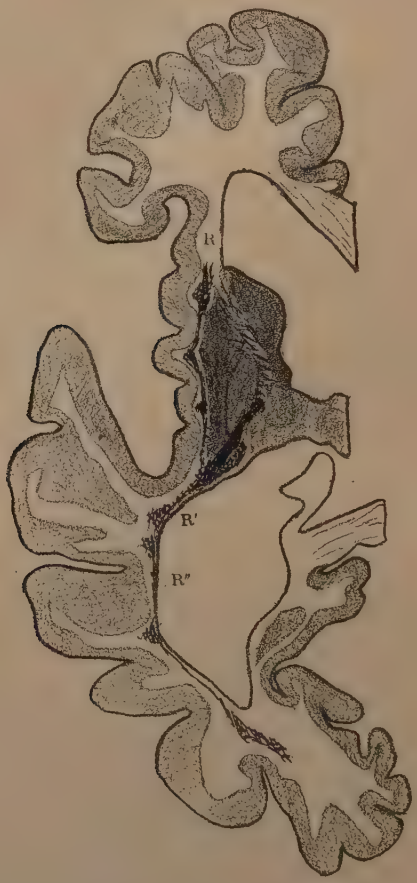


Fig. 10. — Coupe horizontale de l'hémisphère gauche de Per...

Le ramollissement rencontré ici est le type du *ramollissement profond* de la forme B. Il est représenté par la ligne noire qui de R à R' occupe la capsule externe et la base de la substance blanche des circonvolutions de l'insula. En R' la ligne du ramollissement se bifurque et se dirige en avant et en dedans vers la capsule interne ; en arrière, le ramollissement traverse l'isthme temporo-pariétal et se porte dans la substance blanche du lobe temporo-occipital R'', où il occupe le voisinage de la paroi externe de la corne occipitale du ventricule latéral, et en suit fidèlement le contour ; il abandonne cette paroi tout à fait en arrière et se termine dans la substance blanche du lobe occipital. — Ce malade était un des plus beaux aphasiques de Broca qu'il m'ait été donné d'observer. Ici l'aphasie de Broca a été constituée grâce à ce que la lésion R R' a donné naissance à l'Anarthrie et la lésion R' R'' à l'Aphasie.

pareil ramollissement ne devrait donner lieu qu'à une aphasie de Wernicke et, pourtant, pendant la vie, on a observé une aphasie

de Broca. Voici l'explication de cette apparente discordance : si on fait des coupes horizontales de l'hémisphère, on constate que la substance blanche qui réunit le lobe pariéto-occipital à la région des ganglions centraux est le siège d'une altération manifeste (*fig. 10*), consistant le plus souvent en une bande scléreuse d'épaisseur variable, qui peut être suivie dans la région rétro-lenticulaire et jusque dans la capsule externe, intéressant parfois plus ou moins le noyau lenticulaire lui-même. Cette altération profonde, que l'absence de lésion corticale correspondante ne permettait pas de prévoir, est due à ce fait que la branche de bifurcation de la sylvienne sur laquelle porte l'oblitération, avant de se terminer dans le pli courbe, donne une série de ramuscules généralement assez grêles qui pénètrent dans la paroi supéro-interne de la scissure de Sylvius et s'en vont irriguer la substance blanche de l'*isthme* qui relie le lobe temporo-pariétal aux ganglions centraux; un certain nombre de ces ramuscules se distribuent à l'Insula (1) et à la Capsule Externe et abordent aussi le Noyau Lenticulaire et même la Capsule Interne. Ces différentes régions se trouvent donc, par suite de l'oblitération de leurs vaisseaux, être le siège du ramollissement, parfois presque linéaire, que nous venons de signaler. Il peut y avoir, du reste, dans la disposition et l'étendue des régions atteintes par le ramollissement, des différences très accentuées qui tiennent aux différences individuelles dans le mode de distribution des vaisseaux sanguins.

IX

Ces variétés individuelles dans le mode de distribution des vaisseaux sanguins nous permettront d'ailleurs de nous rendre compte de quelques faits très importants. Il est incontestable que, souvent, dans l'aphasie de Broca, la déchéance intellectuelle, tout en existant constamment, est cependant moins profonde que dans l'aphasie de Wernicke. L'étude de la forme de ramollissement dont il vient

(1) Cette distribution vasculaire et la localisation des lésions qui en résulte expliquent que dans certains cas on a signalé, dans des autopsies d'aphasiques, seulement une lésion de l'Insula, d'où la tendance pour quelques auteurs à considérer l'insula comme centre du langage ou tout au moins comme annexe importante des centres du langage. Il est difficile de se faire une idée précise sur ce point, puisque le plus souvent la capsule externe, le noyau lenticulaire et aussi l'isthme temporo-pariétal se trouvent intéressés par la lésion. Je ne saurais dire actuellement si l'insula, par sa substance grise, appartient ou non à la fonction du langage.

d'être question permet de reconnaître la raison de cette différence, puisque nous voyons que, dans un certain nombre de cas, il s'agit de lésions profondes de la substance blanche dans le voisinage de l'isthme temporo-pariétal, pouvant n'atteindre que très peu les circonvolutions de la zone de Wernicke lorsque la circulation de celles-ci, par exemple, se trouve en partie assurée par l'autre branche de bifurcation de la sylvienne, ou même ne pas les atteindre du tout et ne frapper que la substance blanche quand les ramuscules sont seuls altérés. Et cependant, la lésion, même peu étendue, de la substance blanche de cette zone et des fibres qui en émanent pour se porter vers les ganglions centraux, suffit à déterminer suffisamment de déchéance intellectuelle pour que l'aphasie soit constituée. Cette notion de l'aphasie par lésion profonde de la substance blanche de l'hémisphère gauche permet de comprendre les infinies variétés cliniques dues à la combinaison d'une Aphasie de Wernicke plus ou moins marquée avec un degré plus ou moins grand d'Anarthrie, suivant que la lésion de la zone du noyau lenticulaire se prolonge plus ou moins dans la substance blanche du lobe temporo-pariétal, ou suivant que la lésion de la zone de Wernicke s'avance plus ou moins dans la zone du noyau lenticulaire. C'est là ce que quelques auteurs ont appelé des *aphasies mixtes*, mais en réalité l'aphasie de Broca n'est jamais qu'une aphasie mixte avec prédominance de l'anarthrie.

C'est encore l'étude des variétés individuelles de distribution des branches de la sylvienne qui permet de comprendre pourquoi, dans certains cas d'aphasie de Broca, la troisième circonvolution frontale gauche participe au ramollissement (sans d'ailleurs que cela exerce une influence notable sur le tableau clinique). En effet, tantôt la branche de la troisième frontale prend naissance très nettement en amont de la bifurcation de la sylvienne, tantôt sa naissance se fait au point même de la bifurcation et il existe une véritable trifurcation, tantôt enfin la branche de la troisième frontale naît après la bifurcation de la sylvienne, et par conséquent sur l'une des branches de bifurcation de cette artère. L'examen de cette dernière modalité montre que la troisième frontale pourra participer au ramollissement, même quand celui-ci affecte la forme profonde (forme B pour les parties de l'hémisphère situées en arrière de la troisième circonvolution frontale).

On peut ainsi comprendre les raisons pour lesquelles s'est produite et perpétuée l'erreur qui a assigné un rôle spécial à la troisième circonvolution frontale gauche dans la détermination de

l'aphasie de Broca. C'est qu'en effet, pendant une assez longue période, sous l'influence de l'engouement provoqué par les premières recherches sur les localisations corticales, on fit jouer à l'écorce cérébrale un rôle à peu près exclusif, dans le fonctionnement du cerveau (1).

On s'occupait à mettre en relief les lésions corticales et on leur attribuait volontiers toute la symptomatologie observée, en négligeant le plus souvent d'examiner l'état des parties profondes du cerveau; c'est de cette méthode insuffisante que sont nées l'erreur du prétendu rôle de la troisième frontale dans l'aphasie et l'erreur des monoplégies par lésion en foyer du cerveau.

L'étude des variétés de distribution de la sylvienne permet aussi de comprendre que quelquefois, comme chez un de nos malades (voir *figure 1*), la troisième circonvolution frontale gauche soit *seule* atteinte par le ramollissement, puisque son artère nourricière peut naître notablement en amont de la bifurcation de la sylvienne. Nous avons vu qu'alors, comme il n'y a aucune participation des parties centrales du cerveau, *il ne se produit pas d'aphasie de Broca*.

L'hémorragie cérébrale peut donner lieu à l'aphasie de Broca, sans lésion de la troisième frontale, mais à la condition de s'étendre plus ou moins en arrière de la région des noyaux gris centraux (2), son siège de prédilection est vers l'isthme temporo-pariétal et la substance blanche de ce lobe. Lorsque l'hémorragie reste absolument limitée à la région des noyaux gris centraux, c'est de l'anarthrie que l'on observe et non de l'aphasie.

Telle est la conception de l'aphasie à laquelle je me suis trouvé conduit par les faits observés sans aucune idée préconçue, sans l'intervention d'aucune hypothèse. Quelque différente que soit cette conception de la doctrine classique, j'ai la conviction d'être dans la vérité. Et d'ailleurs, cette conviction est corroborée par la constatation qu'une partie des faits que j'expose ont été déjà notés au passage par différents auteurs; le contraire eut surpris de la part d'observateurs aussi distingués. Mais ces auteurs n'ont pas su se

(1 Peut-être cette opinion cadre-t-elle exactement avec les expériences des physiologistes, mais un fait est certain, c'est qu'en clinique et en anatomie pathologique humaines les lésions en foyer qui font la base de nos études sont le plus souvent prédominantes sur la substance blanche, ainsi que j'ai déjà eu l'occasion de le faire remarquer, de sorte qu'il nous est généralement impossible, à nous Cliniciens, de parler de lésions vraiment corticales.

(2) M. Touche (*Loc. cit.*), dans ses autopsies des cas XVII, XVIII, XIX, XX, a rencontré également des lésions de ce genre.

dégager de l'influence pernicieuse qu'exercent toujours des doctrines considérées comme classiques ; ils ont vu les faits, ils ne les ont pas interprétés avec assez d'indépendance d'esprit. Certes, la fameuse devise de Montaigne « *Que sais-je?* » doit être pratiquée, vis-à-vis de soi-même, par un chacun; mais, quand il s'agit de DOGMES, quelle qu'en soit la nature, établis ou transmis par les hommes qui nous ont précédés, n'est-il pas juste d'appliquer à ces hommes, faillibles comme nous et plus ignorants encore, la même devise, et de se demander : « *Qu'en savaient-ils?* »

II

QUE FAUT-IL PENSER DES APHASIES SOUS-CORTICALES (APHASIES PURES) ? (1)

Dans un précédent article (2), je me suis efforcé de montrer que, pour ce qui a trait à l'Aphasie de Broca et à l'Aphasie de Wernicke, il y aurait lieu d'interpréter les faits autrement que de la manière classique. — Je reproche, en effet, à celle-ci de faire au schéma et à des théories psychologiques insuffisamment établies une place trop importante. Je pense qu'il est beaucoup plus simple et plus conforme à la réalité de chercher, par l'examen objectif, à établir l'accord entre les données de la clinique et celles de l'anatomie pathologique.

Je n'avais traité jusqu'ici que de l'Aphasie de Broca et de l'Aphasie de Wernicke; aujourd'hui j'exposerai ma manière de voir au sujet d'autres formes d'aphasie, les *aphasies sous-corticales* ou *aphasies pures*, dont les auteurs classiques ont décrit plusieurs variétés.

Dans le cours de cet exposé, j'aurai l'occasion de répondre à certaines objections qui m'ont été faites par M. Dejerine (3), dans deux articles qu'il a bien voulu consacrer à l'examen de la doctrine nouvelle que je propose comme introduction à l'étude de l'aphasie.

Je laisserai d'ailleurs de côté le ton général de ces articles, et ne relèverai même pas les passages dans lesquels M. Dejerine me con-

(1) Publié dans la *Semaine Médicale* du 17 octobre 1906.

(2) Pierre Marie, Revision de la question de l'aphasie : la troisième circonvolution frontale gauche ne joue aucun rôle spécial dans la fonction du langage. (*Semaine Médicale*, 1906, p. 241-247).

(3) J. Dejerine, L'aphasie sensorielle: sa localisation et sa physiologie pathologique (*Presse méd.*, 11 juillet 1906). — L'aphasie motrice: sa localisation et son anatomie pathologique (*Presse méd.*, 18 juillet 1906).

sidère comme « *rayant d'un trait de plume tous les travaux accumulés sur l'aphasie depuis 1825* », ou encore, m'accuse de ramener la question de l'aphasie « *à plus de quatre-vingts ans en arrière* ». Hélas! si j'ai consacré ces dix dernières années à l'étude de l'aphasie, c'était certes avec l'espoir d'arriver à un autre résultat que de faire reculer la science de quatre-vingts ans.

Si c'est ainsi que M. Dejerine comprend la discussion scientifique, libre à lui, je ne le suivrai pas dans cette voie. Mais ce que j'ai le droit d'exiger de lui, c'est que toutes les pièces du procès soient mises intégralement sous les yeux des médecins qui nous lisent.

Je précise les faits. — Dans son second article, M. Dejerine, désirant prouver que mes idées sur l'anatomie pathologique de l'aphasie de Broca sont erronées, a cherché à leur opposer des faits contraires. Deux observations lui ont paru remplir ce but; l'une provenait de son service (observation de M. F. Bernheim dont je ferai plus loin la critique); quant à la seconde, il a dû l'emprunter à un autre auteur, M. Ladame (de Genève), dans le Traité de von Monakow. Bien entendu, M. Dejerine tirait de ces observations des conclusions qu'il considérait comme pleinement démonstratives contre moi.

Or, voici que l'auteur même de l'observation empruntée, M. Ladame, a jugé qu'une pareille interprétation de son cas était tout à fait hasardée; il a donc écrit à la *Presse Médicale*, où avait paru l'article de M. Dejerine, une lettre dans laquelle il faisait toutes ses réserves au sujet des conclusions qui pourraient être tirées prématurément des informations insuffisantes et incomplètes publiées jusqu'ici sur son cas. — Cette lettre n'a pas été insérée dans la *Presse Médicale*. Mais dans le numéro du 28 juillet, on lisait l'entrefilet suivant :

A propos de l'aphasie motrice.

Le docteur D.-L. Ladame, de Genève, nous informe que son collaborateur von Monakow et lui publieront les résultats complets de l'autopsie « d'aphasie motrice pure » citée par M. Dejerine, dans son article (*La Presse médicale*, 1906, n° 57, p. 456), dès qu'ils auront terminé l'étude des coupes sériées de ce cerveau.

Ainsi se trouvaient transformées en une insignifiante annonce bibliographique les réserves formelles exprimées par M. Ladame. Ce neurologiste très distingué est cependant plus à même que qui-

conque de juger si, oui ou non, *son* observation pouvait, en l'état actuel de publication, figurer dans la discussion en cours. Il ne nous plaît pas de rechercher à qui incombe la responsabilité d'un pareil fait. D'ailleurs c'est assez s'occuper de ces questions personnelles, à la fois si pénibles et si stériles. J'ai hâte de retrouver une atmosphère plus sereine en continuant la revision de la question de l'aphasie. Le présent article traitera particulièrement des *aphasies sous-corticales*.

Les *Aphasies Sous-Corticales* (Lichtheim) ou *aphasies pures* (Dejerine) sont, d'après ce dernier auteur, celles qui sont dues à ce que la lésion, siégeant en dehors de la zone du langage dans les régions sous-corticales, coupe les fibres émanant de tel ou tel centre d'images du langage — motrices, auditives ou visuelles — et isole ainsi ce centre d'avec ses connexions physiologiques.

Les auteurs prennent donc grand soin de distinguer les *aphasies corticales* (Aphasie de Broca, Aphasie de Wernicke) qu'ils considèrent comme dues essentiellement à la lésion des centres corticaux (troisième frontale, centres de la zone de Wernicke), d'avec les *aphasies sous-corticales* (Surdité verbale pure, Cécité verbale pure, Aphasie motrice pure).

J'ai déjà eu l'occasion de faire remarquer que cette classification est absolument théorique et schématique, par la bonne raison que ni l'aphasie de Broca, ni celle de Wernicke *ne sont des aphasies purement corticales, la lésion intéressant toujours, et parfois d'une façon très étendue, la substance blanche sous-jacente aux centres corticaux*. De telle sorte que, dans les cas de lésion en foyer (et ce sont de beaucoup les plus fréquents), on ne peut jamais dire, contrairement à ce qu'affirment les auteurs, qu'il s'agisse d'une aphasie d'origine réellement *corticale*.

Cette réserve étant faite, nous reconnaissons volontiers qu'au point de vue clinique, quelques-uns des types morbides désignés sous le nom d'*aphasies pures* présentent de l'intérêt, mais, à notre avis, il y a lieu de les interpréter tout autrement que ne l'ont fait les auteurs qui les ont décrits. Ici encore nous croyons qu'il y a lieu de rectifier la manière de voir adoptée par les classiques.

II

Voyons d'abord ce qui concerne la *Surdité verbale pure*.

Les caractères de cette forme sont, d'après M. Dejerine, les suivants : « La surdité verbale est totale et absolument semblable à celle que l'on observe dans l'aphasie sensorielle ordinaire. Le malade ne comprend rien de ce qu'on lui dit à haute voix et ne peut répéter les mots ni écrire sous dictée. La parole spontanée est parfaite, la lecture à haute voix se fait comme à l'état normal, la lecture mentale est intacte et c'est du reste le seul moyen que l'on ait d'entrer en communication avec ces malades. L'écriture spontanée ne présente aucune altération ainsi que l'écriture d'après copie... » ... « L'intelligence est intacte... »

La lésion qui déterminerait, d'après M. Dejerine, cette Surdité verbale pure, serait une *lésion bilatérale des lobes temporaux*.

Je dois déclarer, de prime abord, *qu'à mon avis il est impossible d'admettre l'existence de la Surdité verbale pure*, et cela tant au point de vue clinique qu'au point de vue anatomo-pathologique.

Mes raisons sont les suivantes :

Au point de vue clinique *je n'ai jamais observé un cas de Surdité verbale pure*, ni rien qui s'en rapprochât, et les observations que j'ai lues ne m'ont guère satisfait. D'ailleurs, m'appuyant sur la conception de l'Aphasie que j'ai développée dans mon précédent article, je n'hésite pas à déclarer qu'il est impossible que l'on trouve jamais un cas authentique de cette prétendue forme clinique. On ne peut en effet imaginer qu'il puisse y avoir surdité verbale sans déficit intellectuel adéquat, déficit retentissant également sur la compréhension du langage écrit et sur les autres modes du langage. En d'autres termes, je nie qu'on puisse observer un cas de Surdité verbale pure avec conservation absolue de l'intelligence, de la lecture et de l'écriture, et acuité auditive intacte.

Au point de vue anatomo-pathologique, il suffit de jeter un coup d'œil sur les descriptions anatomiques des rares cas publiés jusqu'ici pour constater le peu de précision des lésions auxquelles on attribue la production d'un si extraordinaire tableau clinique. Dans le cas de MM. Dejerine et Sérieux (1895), les auteurs, n'ayant rencontré aucune lésion en foyer, se rejettent sur l'existence d'altérations cellulaires de l'écorce des deux lobes temporaux. De telle

sorte que cette aphasie, *sous-corticale par définition*, se trouve être due à une lésion *essentiellement corticale*. M. Dejerine en arrive à admettre que c'est la lésion des cellules de l'écorce temporale qui doit être rendue responsable des symptômes observés! — Savons-nous donc le premier mot de ce qui a trait aux cellules nerveuses qui prennent part à la fonction du langage?

Ma conviction bien arrêtée est que la *Surdité verbale pure est un simple mythe* et que les rares observations de soi-disant Surdité Verbale Pure publiées jusqu'à présent se trouvent entachées de quelque erreur; la plus fréquente, la plus facile à commettre est celle qui consiste à ne pas tenir compte de certains troubles légers de la transmission auriculaire (surdité labyrinthique de Freund, ou autre surdité).

Malheureusement, une regrettable notion, trop largement répandue, vient rendre plus difficile encore, pour bien des médecins, l'appréciation des faits de ce genre. Les auteurs classiques professent en effet, sans aucune preuve objective d'ailleurs, et en se basant sur de simples notions anatomiques, qu'il existe dans le cerveau, au niveau de la première circonvolution temporale, un *centre auditif commun* dont la lésion déterminerait une surdité vulgaire, analogue à celle qui est produite par les troubles de fonctionnement de l'appareil périphérique de transmission des sons. De sorte que si, chez un malade soupçonné par eux de surdité verbale pure, les observateurs rencontrent quelques troubles de l'audition commune, ils n'hésitent pas à rapporter ces troubles à une lésion cérébrale, surtout si le malade présente ces troubles de l'équilibre, cet état de malaise sur lesquels M. von Stein, puis M. Hinsberg et son élève M. Krotoschiner ont insisté ces derniers temps, dans les affections labyrinthiques, troubles qui peuvent simuler un ictus cérébral. Et cependant ces troubles dépendent en réalité, purement et simplement, d'un vice de l'appareil auditif périphérique et ne sont nullement l'indice d'une lésion en foyer du cerveau.

Cette idée de l'existence d'un centre auditif verbal dans le pied de la première circonvolution temporale est, à mon avis, la cause du peu de progrès que nous avons fait depuis une vingtaine d'années dans la connaissance de l'aphasie, malgré le nombre considérable des travaux publiés à ce sujet et la maîtrise de leurs auteurs.

Wernicke a fait une admirable découverte en nous révélant l'existence d'une aphasie nettement distincte, au point de vue clinique et anatomo-pathologique, de l'aphasie de Broca. Mais il a

donné de sa découverte une théorie que je considère comme erronée, et cela parce qu'il s'est basé sur l'existence de ce soi-disant centre auditif. — Il a en effet pensé que l'Aphasie nouvelle qu'il décrivait était une « *aphasie sensorielle* » et que ces troubles du langage étaient dus à la lésion du centre de réception auditive des mots, d'où le nom d' « aphasie de réception » donné parfois à l'aphasie de Wernicke. Les auteurs ont admis que les mots, les syllabes, *pénétrant par l'ouïe* jusqu'au niveau de cette *zone sensorielle*, y laissaient une catégorie spéciale d'images du langage appelées par eux « *images auditives* », qui s'emmagasineraient dans une portion de circonvolution attenant à celle qui logerait déjà le centre auditif commun, c'est-à-dire dans la région postérieure de la première temporale gauche.

Nous avons vu, tout à l'heure, qu'aucun fait anatomo-clinique ne plaide en faveur de l'existence de pareils centres, ni de la localisation qu'on leur assigne. Qu'on commence donc par nous dire comment se fait la fixation de ces fameuses images auditives. Est-ce chaque mot qui va s'inscrire dans ce centre auditif verbal? Mais alors quel développement énorme ne faudra-t-il pas à ce centre, surtout chez les polyglottes? Ne sont-ce pas plutôt les syllabes constituant les mots, qui se fixeront dans ce centre? La chose serait plus aisée et exigerait un moindre nombre d'images, mais il faudrait alors que toute une élaboration intellectuelle eût lieu, pour assembler ces syllabes éparses et les reconstituer en mots. Cette élaboration ne pouvant guère avoir lieu que dans la zone de Wernicke, celle-ci jouerait donc le rôle d'un centre intellectuel. Alors pourquoi passer par l'intermédiaire d'un centre auditif verbal, dont aucun fait ne prouve l'existence, tandis que nous voyons constamment toutes les modalités du langage se trouver simultanément atteintes pour peu que la zone de Wernicke, *centre intellectuel*, soit lésée en un point quelconque de son territoire? Cette doctrine du centre et des images verbales auditives n'est qu'hypothèse et pur schéma. En fait de schéma, le terme « langage intérieur » est à lui seul bien suffisant, et il a au moins l'avantage de rester vague; le manque de précision dans les choses qu'on ne peut s'expliquer vaut encore mieux que la fausse précision, origine des pires erreurs.

Revenons donc une fois encore sur cette question, et voyons ce que nous enseigne la doctrine classique sur le mécanisme par lequel se fait, chez un individu sain, *la compréhension du langage parlé*. Les sons et les mots sont reçus, nous dit-on, dans un centre

spécial, appartenant à la zone du langage, et situé dans le lobe temporal gauche. Ce centre auditif verbal est un centre dépendant directement de l'appareil auditif; c'est dans son intérieur que se formeraient et s'accumuleraient les images auditives des mots. L'altération isolée du centre auditif verbal gauche ou l'altération bilatérale du centre auditif commun (Dejerine) empêcherait, d'une façon absolue, les mots d'être entendus en tant que mots, et par conséquent d'être compris. Il se produirait alors une *surdité* verbale; aussi les auteurs appellent-ils cette aphasie une *aphasie sensorielle*, parce que, d'après eux, chez ces malades, ce qui fait défaut, ce sont les impressions verbales provenant du *sens* de l'ouïe.

Le point de vue auquel je me place est tout différent. Comme il a été expliqué plus haut, je n'admets pas l'existence du *centre auditif verbal*. Lorsqu'un aphasique ne se rend pas compte de la signification des paroles qui lui sont adressées, je dis que ce n'est pas par suite d'une *surdité* verbale, mais par suite d'un *défaut de compréhension* dû à ce que le centre de Wernicke est, d'une façon globale, un centre *intellectuel* et non pas seulement un centre *sensoriel*. Toute lésion du centre de Wernicke aura pour résultat, en altérant le fonctionnement de celui-ci, d'amener, par cela même, non pas un déficit *sensoriel*, mais un déficit *intellectuel*.

J'avais pensé que sur la notion du déficit intellectuel (1), sur le fait lui-même de la constance d'un affaiblissement de certaines modalités de l'intelligence chez les aphasiques, nous serions d'accord avec M. Dejerine, et j'avais cru notamment pouvoir m'en rapporter à ce que dit cet auteur dans sa « Sémiologie du système nerveux » : « *Chez* TOUT *aphasique par lésion de la zone du langage*, L'INTELLIGENCE EST DIMINUÉE. *Le fait est connu depuis longtemps et Trousseau y avait déjà insisté.* » — Il paraît que depuis 1901 M. Dejerine a modifié sa manière de voir à ce sujet puisque dans son récent article de la *Presse Médicale* il considère l'affaiblissement de l'intelligence seulement comme « *fréquent mais non absolument constant* » ou encore «... *les troubles de l'intelligence, lorsqu'ils existent* — ET CE N'EST PAS DU TOUT UN PHÉNOMÈNE CONSTANT — *n'ont absolument rien à voir avec la symptomatologie présentée par les malades* ».

(1) Il n'était question, bien entendu, dans mon article précédent, que de l'aphasie de Broca et de l'aphasie de Wernicke; on verra dans le cours du présent travail ce qu'il faut penser de l'état de l'intelligence dans les autres formes d'aphasie dites « aphasies pures ».

Quoi qu'il en soit du changement d'opinion exprimé par M. Dejerine sur ce point, il n'en reste pas moins établi que, de son aveu même (1), l'affaiblissement intellectuel est très fréquent chez les aphasiques et j'ai peine à m'expliquer que la seule énonciation de ce fait, dans mon premier article, ait pu provoquer de l'étonnement (2).

Pour ce qui est de l'interprétation du fait, c'est une autre question et j'y arrive maintenant. Un point important sur lequel nous différons d'avis, avec M. Dejerine, c'est celui de la relation plus ou moins intime existant entre cet affaiblissement intellectuel et l'aphasie. Pour mon collègue, cet affaiblissement intellectuel « n'a rien à voir avec la symptomatologie de l'aphasie ». Quant à moi je suis convaincu, au contraire, que ce déficit affecte avec l'aphasie les relations les plus étroites, qu'en un mot il fait partie de l'aphasie elle-même. M. Dejerine voit dans « la suppression des images du langage la cause de ce déficit intellectuel ». J'ai dit plus haut ce que je pensais de ces images du langage vraiment par trop schématiques, et j'ai déjà expliqué que c'était à la lésion même de la zone de Wernicke, en tant que centre intellectuel, que je rapportais directement le déficit des aphasiques.

Je me suis efforcé, dans mon premier article, de montrer que le

(1) Je pense que c'est par suite d'un lapsus, ou sous l'empire d'une appréciation psychologique trop simpliste sur laquelle je reviendrai plus loin, que dans sa « Sémiologie » (p. 391), à propos des conditions nécessaires pour la genèse des aphasies, M. Dejerine a écrit que l'aphasie se produisait « *Lorsque l'*INTELLIGENCE ÉTANT INTACTE, *les centres préposés à la fonction du langage sont lésés, ou lorsque leurs connexions avec certains appareils sensoriels ou moteurs sont détruites* ». Il serait en effet incompréhensible que dans le même article, M. Dejerine eût dit à un certain endroit que chez tout aphasique l'intelligence est diminuée, alors qu'il venait de déclarer qu'elle est intacte.

(2) Ce sentiment est d'autant moins explicable que tous les auteurs ont signalé l'affaiblissement intellectuel des aphasiques; Trousseau, dans ses Cliniques, notait déjà que dans « l'expression du visage » l'aphasique a moins d'intelligence « que le chien », ce chien « dont on dit si souvent qu'il ne lui manque que la parole »; et p. 110, Trousseau ne dit-il pas aussi : « Il est donc impossible de contester que, dans l'aphasie, l'intelligence soit profondément altérée ». Cette notion du déficit intellectuel chez les aphasiques date, on le voit, des premières études sur l'aphasie. Broca d'ailleurs l'admet également dès le début de ses travaux sur ce sujet. J'ai donc peine à comprendre l'opposition que je rencontre quand je veux remplacer la notion classique de la surdité verbale d'origine sensorielle, par la notion beaucoup plus exacte qu'il s'agit là d'un défaut de compréhension d'*origine intellectuelle* et non sensorielle; c'est en somme là le but des considérations que j'ai fait valoir sur le déficit intellectuel des aphasiques. Dans une récente contribution à la doctrine des aphasies, M. le Professeur Bianchi rappelle que, dès 1886, il a insisté sur les troubles profonds de l'intelligence qui s'observent chez les aphasiques. Je suis heureux de donner, au savant professeur de Naples, acte de sa très courtoise revendication.

déficit intellectuel des aphasiques était un déficit spécialisé, que ce n'est pas toute l'intelligence qui sombre avec le manque de compréhension du langage parlé, que ce déficit porte surtout « sur le stock des choses apprises par des procédés didactiques ».

J'ai pris soin aussi de bien insister sur le fait que ces troubles du psychisme chez les aphasiques ne se révèlent « qu'à un examen méthodique » ; qu'en effet, souvent « à première vue la mentalité de ces infirmes ne présente aucun trouble saillant, que dans la vie ils se conduisent comme des gens sensés ».

A ce propos M. Dejerine m'objecte que les *déments*, les *paralytiques généraux* chez lesquels la déchéance intellectuelle est d'ordinaire plus marquée que chez les aphasiques, ne présentent pas trace de surdité ou de cécité verbales, d'aphasie ou d'agraphie — à moins qu'il n'existe des lésions surajoutées des centres du langage.

Eh bien, en cela, pour une fois, nous sommes d'accord. Non certes les déments, les paralytiques généraux, ne sont pas des aphasiques, bien que dans la démence et dans la paralysie générale il existe une diminution intellectuelle considérable — pas plus que les aphasiques ne sont des aliénés, malgré la diminution intellectuelle qu'ils présentent.

Je ne saisis pas comment l'argument invoqué par M. Dejerine infirme en quoi que ce soit ma manière de voir. L'intelligence est-elle donc un bloc d'une seule pièce? Ne présente-t-elle pas des modalités diverses à l'état normal ? Les philosophes de toutes les écoles n'ont-ils pas, depuis des siècles, discouru sur la multiplicité des fonctions intellectuelles? Sous des influences pathologiques ne voyons-nous pas se faire bien souvent les dissociations les plus fines dans le fonctionnement psychique, par exemple ces curieuses amnésies, toxiques ou autres, portant sur certains groupes de faits et de notions?

Est-il donc nécessaire d'insister sur ce que le déficit intellectuel *spécialisé* de l'aphasique n'est nullement comparable au déficit *brut* de certains grands déments ou des paralytiques généraux parvenus à un stade avancé? Faut-il répéter une fois encore que les aphasiques sont, comme je l'ai dit dans mon premier article, en état, malgré leur diminution intellectuelle spéciale, de « vivre de la vie commune » et ne se montrent que dans certains cas, rares et très prononcés, susceptibles d'être comparés à des aliénés?

Ce qui nous divise ici, avec M. Dejerine, c'est que mon collègue ne semble pas admettre qu'il puisse y avoir des dissociations possibles dans l'intelligence. C'est ainsi par exemple qu'il dit dans sa

« Sémiologie » : « *En outre, l'aphasie suppose l'intégrité de l'intelligence.* Tout aliéné qui ne parle pas, parce qu'il n'a pas d'idée à exprimer, n'est pas un aphasique. » — Ainsi pour M. Dejerine n'existerait-il donc pas de moyen terme entre « l'aliénation mentale » et « l'intégrité de l'intelligence »? Malgré les textes, j'ai peine à croire que cette opinion, un peu trop simpliste, représente définitivement l'avis de mon collègue.

Hélas! les choses ne sont pas aussi simples, la gamme des déchéances intellectuelles est singulièrement variée tant au point de vue de la quantité que de la qualité. — Je n'ai pas la possibilité de m'étendre longuement sur cet ordre d'idées, mais cependant je rappellerai ce qui se voit par exemple chez le *minus habens* par sclérose lobaire infantile du cerveau. Dira-t-on que ce malade est un aliéné? Non, il ne présente aucun signe d'aliénation, il peut se conduire dans la vie à la condition d'être suffisamment encadré par son milieu, il parle bien et s'exprime même parfois d'une façon un peu prétentieuse, il peut lire et écrire. — Et cependant cet homme est frappé d'un déficit intellectuel considérable, il est incapable de mettre exactement l'orthographe, il ne peut se livrer à aucune étude un peu abstraite; parfois, s'il n'est pas trop fortement touché, il parviendra à faire une addition, une soustraction, mais bien rarement une division. — Ce malade est atteint d'un gros déficit intellectuel, et cependant il n'est ni un *dément*, ni un *paralytique général*, ni un *aphasique*.

C'est qu'en effet le déficit intellectuel du *minus habens* par sclérose lobaire n'est pas dû à la même lésion que le déficit intellectuel du dément vulgaire ou du paralytique général, ou de l'aphasique; aussi n'y a-t-il rien d'étonnant à ce que ces diverses modalités de déchéance intellectuelle revêtent, chez les malades, des aspects différents que nous devons apprendre à reconnaître. N'est-ce pas là ce qui constitue la Clinique?

III

Dans ce qui précède on a vu, qu'à mon avis, la Surdité Verbale Pure est une forme d'aphasie absolument schématique et artificielle, sans existence réelle ni au point de vue clinique, ni au point de vue anatomo-pathologique.

Il n'en est pas ainsi pour la *Cécité Verbale Pure*. Ici les faits cliniques montrent bien que certains malades présentent un trouble

de la lecture, sinon toujours absolument isolé, du moins nettement prédominant. Mais ces faits eux-mêmes doivent, à mon avis, être interprétés suivant un point de vue tout différent de l'opinion classique.

Je rappellerai que c'est M. Dejerine qui a particulièrement étudié cette forme d'aphasie sous-corticale, et qu'il a cru pouvoir localiser dans le *pli courbe* les lésions qui donnent naissance à la cécité verbale. Ce point intéressant d'anatomie pathologique méritera d'être discuté plus tard en détail.

Donc il n'est pas très rare de rencontrer des individus chez lesquels, d'une façon plus ou moins subite, s'est produite une perte de la faculté de lire. Parfois cette alexie est presque monosymptomatique; le plus souvent l'alexie n'est pas aussi isolée ou du moins aussi nettement prédominante : les malades présentent, surtout dans les deux ou trois premiers jours du début, une légère paraphasie, un peu de difficulté à comprendre ce qu'on leur dit et comme une sorte d' « étonnement » plus ou moins passager. Quoique, d'une façon générale, on ne puisse guère les considérer comme de véritables aphasiques, tant s'en faut, on sent cependant que, par les différents symptômes qu'ils présentent, ces malades demeurent aux confins de l'aphasie. Il y a là d'ailleurs toute une gamme variant suivant les cas et pouvant aller jusqu'aux phénomènes franchement aphasiques.

Quelle est la nature des lésions qui déterminent ce tableau clinique de l'*alexie pure* (ou presque pure)?

Pour M. Dejerine, cette « Cécité Verbale Pure » est la conséquence « d'une lésion qui détruit les fibres d'association reliant le centre commun de la vision — centre bilatéral — avec le pli courbe gauche, centre des images visuelles des mots ». En effet, pour l'auteur, le pli courbe est un centre dans lequel viendraient s'emmagasiner les images visuelles des mots constituant des images spécialisées du langage écrit.

Nous retrouvons donc ici le même schéma contre lequel nous nous sommes déjà heurtés à propos de la surdité verbale pure, c'est-à-dire un Centre *sensoriel* Visuel dans lequel viennent se fixer les *images visuelles du langage.*

Il est inutile de répéter actuellement, à propos des images visuelles du langage, l'argumentation dirigée contre les images auditives.

Quant au *centre sensoriel*, réceptacle de ces images *verbales* visuelles, il n'existe pas plus que n'existe le centre auditif verbal. Je vais m'efforcer de le prouver.

Bien que, en général, dans les choses de la médecine, les « raisonnements » soient un procédé de discussion peu recommandable, je me permettrai cependant de rappeler ici les remarques que j'ai déjà présentées en 1897 sur l'Evolution du langage dans l'Espèce humaine, et les arguments qu'on en peut tirer pour l'étude de l'aphasie. — Je dispose d'ailleurs d'arguments d'un ordre plus objectif que j'exposerai ensuite.

Ma thèse est la suivante, en deux mots : bien que nous ignorions totalement ce qu'est un centre cortical du cerveau, nous pouvons cependant nous en faire l'idée approximative que c'est une portion de cerveau dans laquelle s'élabore telle ou telle fonction. — Puisque entre fonction et organe existent les relations étroites que l'on sait, il est bien probable que, en ce qui concerne les centres cérébraux, l'organe et la fonction s'établissent et se développent d'une manière parallèle. Le langage oral constituant une fonction, une très importante fonction au point de vue social, il n'est pas étonnant que, dans le cerveau humain, existe un centre pour le langage. — A quel moment de l'évolution de l'Homme primitif la fonction du langage et son centre sont-ils apparus? Depuis quand parle-t-on dans l'ordre des Primates? Y a-t-il vingt mille ans, y a-t-il cinquante mille ans? Peu importe; depuis l'antiquité la plus reculée l'homme jouit du langage oral et possède un centre pour cette fonction, l'organe et la fonction s'étant sans doute, au cours de générations innombrables, progressivement et parallèlement développés et perfectionnés.

Voilà pour le langage parlé. En est-il de même pour le *langage écrit*, pour l'écriture et la lecture? — Bien loin de là! S'il est vrai que les premières représentations graphiques de la pensée humaine se perdent, elles aussi, dans la nuit des temps, prenons bien garde que l'*accession de chacun de nous à l'aristocratique usage de la lecture et de l'écriture est de date éminemment récente*. Recueillons nos souvenirs de famille et nous constaterons qu'il y a quatre ou cinq générations nos grands-pères ne savaient pas lire, ou si peu. Et dans ces conditions on voudrait parler d'un centre pour la lecture! Il aurait donc fallu que ce centre poussât comme un champignon, dans nos cerveaux; puisque nos arrière-grands-pères, étaient des illettrés, il ne pouvait être question chez eux d'un organe pour la fonction qui n'existait pas.

On voit donc que déjà, d'après la simple logique, l'existence d'un centre des images visuelles des mots, affirmée par M. Dejerine, est bien peu vraisemblable. L'examen des documents cliniques et

anatomo-pathologiques va nous montrer que les faits s'expliquent tout naturellement, sans qu'il soit nécessaire de faire intervenir spécialement le Pli Courbe.

Mais si les théories sur le rôle physiologique spécial du pli courbe doivent être rejetées, les faits cliniques n'en subsistent pas moins, et nous avons constaté l'existence indiscutable de l'*alexie* à l'état presque isolé (que pour la commodité de l'exposition nous appellerons l'*alexie pure*, toutes réserves étant faites sur la coexistence dans le plus grand nombre des cas d'une nuance parfois extrêmement atténuée du syndrome aphasique). — Comment faut-il interpréter ces observations? Quelle lésion doit être incriminée? Les examens de faits de ce genre par différents auteurs, et ceux que j'ai eu l'occasion de pratiquer dans mon service de Bicêtre nous permettront de répondre à ces questions.

Le point essentiel, sur lequel on ne saurait trop insister, c'est que la lésion qui donne naissance à cette alexie pure *ne siège plus, comme dans l'aphasie de Wernicke et dans l'aphasie de Broca, sur le territoire de la sylvienne*. Dans l'Alexie Pure, la lésion occupe un territoire dépendant de l'*artère cérébrale postérieure*. Ainsi le ramollissement ne lèse pas d'une façon primitive, intrinsèque, la zone du langage, contrairement à ce qui a lieu dans l'aphasie de Wernicke et dans certaines formes de l'aphasie de Broca. Le siège primitif de la lésion que nous étudions occupe les fibres appartenant à la zone visuelle; aussi l'hémianopsie latérale homonyme droite est-elle sinon constante, du moins très fréquente chez ces malades atteints d'alexie pure.

Mais la lésion des fibres provenant de la zone visuelle ne suffirait pas à déterminer l'alexie; c'est ainsi, par exemple, qu'on ne voit pas ce symptôme survenir lorsque la lésion porte exclusivement sur le cuneus gauche, lésion qui cependant détermine également une hémianopsie à droite. — Pour que l'Alexie se produise, il faut que la lésion occupe, dans le cerveau, un certain siège dans lequel elle pourra *simultanément intéresser les fibres visuelles et la substance blanche de la zone du langage* ou les fibres qui en proviennent. — C'est au niveau du *lobule lingual* et du *lobule fusiforme*, sur la *face inférieure du cerveau*, qu'un ramollissement peut réaliser les conditions que nous venons d'indiquer. On comprend, en effet, qu'un foyer détruisant la substance grise et la substance blanche des lobules lingual et fusiforme (*fig. 1*) peut aisément, d'une part amener la section plus ou moins complète de la partie du faisceau longitudinal inférieur et des radiations optiques passant juste au-

dessus de la lésion, et, d'autre part, intéresser plus ou moins légèrement la portion profonde de la substance blanche contiguë à la zone de Wernicke qui, par sa partie inféro-interne, est adjacente à la région où, sur la base de l'hémisphère, siège le ramollissement.

C'est justement cette combinaison d'une lésion des voies visuelles avec une altération de la zone du langage ou des fibres qui en pro-

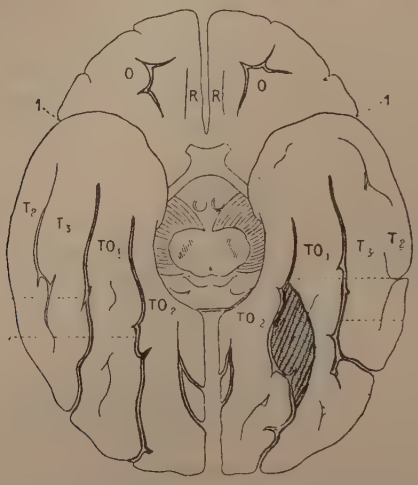


Fig. 1. — Cas de Pe..., sur la base du cerveau, on voit dans l'hémisphère gauche un ramollissement ayant détruit une portion du lobe fusiforme, par suite d'une oblitération artérielle dans le domaine de la cérébrale postérieure. — Voir à la figure 2 la coupe de cette lésion.

viennent qui produit l'Alexie. — Si le ramollissement des lobes lingual et fusiforme, qui a coupé les fibres des voies optiques, n'intéresse la région profonde de la zone de Wernicke ou les fibres qui en proviennent que d'une manière extrêmement légère, s'il ne fait pour ainsi dire qu' « égratigner » cette zone, on voit se produire l'alexie pure. Cette condition est ordinairement réalisée quand le ramollissement limite sa destruction à la portion horizontale du faisceau longitudinal inférieur (vu sur une coupe frontale) (*fig. 2*). Lorsque la destruction englobe la portion verticale du faisceau longitudinal inférieur, dont la face externe correspond à la profondeur de la zone de Wernicke, l'altération de cette zone devient beaucoup plus marquée et on voit alors se mêler à l'Alexie une gamme plus ou moins prononcée des symptômes d'Aphasie intrinsèque (Aphasie de Wer-

nicke), consistant en un certain degré de paraphasie et un déficit variable de la compréhension du langage parlé.

Il est essentiel de bien spécifier que l'on peut rencontrer à cet égard d'infinies variétés cliniques selon les proportions dans lesquelles se sera alliée la lésion de la substance blanche du centre du

Fig. 2. — Même cas que figure 1. Coupe frontale de l'hémisphère gauche dans la région occipitale. K, scissure calcarine; R, ramollissement dans le domaine de la cérébrale postérieure, coupant la portion horizontale du faisceau longitudinal inférieur Fli; la portion verticale de ce faisceau est également coupée par un autre petit foyer; le voisinage de la substance blanche profonde de la zone de Wernicke W se trouve donc intéressé d'une façon très légère.

langage ou des fibres qui en proviennent, avec la lésion des voies visuelles.

Il y a d'ailleurs, dans la disposition réciproque des lésions, un élément dont il faut tenir grand compte, ce sont les variations individuelles de l'irrigation sanguine des différentes régions du cerveau, soit que la distribution de l'artère cérébrale postérieure empiète davantage sur le territoire de la sylvienne, soit qu'entre les deux territoires mitoyens il y ait plus ou moins de branches anastomo-

tiques (1) permettant le rétablissement assez complet de la nutrition du cerveau après oblitération de la branche de la cérébrale postérieure. — Dans toute l'étude de l'aphasie, quelle qu'en soit la forme, cette question des variétés de l'irrigation vasculaire est des plus importante, peut-être même plus importante encore que celle de la morphologie de l'écorce cérébrale ; il y aurait bien des raisons de dire que même au point de vue clinique *on fait plutôt l'aphasie de la distribution de ses artères que celle de la topographie de ses circonvolutions.*

Telle est l'explication anatomique des aspects cliniques variés que peut prendre cette alexie isolée dépendant d'une lésion de la cérébrale postérieure. Dans sa forme la plus pure, elle représenterait une sorte d'*agnosie visuelle* spécialisée pour le langage. L'Alexie Pure est donc à peine une aphasie, c'est une « *aphasie extrinsèque* ». Aussi est-ce seulement à l'état d'atténuation extrême que l'on retrouve, dans cette forme, les troubles de l'*aphasie intrinsèque* (paraphasie, troubles de compréhension du langage parlé) qui appartiennent en propre à la zone de Wernicke. — Au contraire, dans les cas où l' « égratignement » de la zone du langage, par la lésion de la cérébrale postérieure, est un peu plus étendu, la paraphasie, le déficit intellectuel augmentent d'une façon proportionnelle, mais sans jamais atteindre le degré que ces symptômes revêtent quand ils sont dus à la lésion intrinsèque de la zone de Wernicke par un ramollissement de la sylvienne.

Ainsi, on s'expliquera facilement que, par exemple, dans le cas du médecin cité par M. Déjerine dans son article, le déficit intellectuel ait été peu marqué et que ce malade ait eu la délicate attention d'offrir une poupée à la fillette d'un confrère qui refusait de recevoir des honoraires. Il s'agissait là, à n'en pas douter, d'un de ces cas d'alexie par lésion de la cérébrale postérieure que nous venons d'étudier. On peut appliquer à ce malade tout ce qui vient d'être dit touchant le peu d'intensité des troubles aphasiques vrais et par conséquent aussi touchant le peu d'intensité du déficit intellectuel dans cette forme d' « aphasie extrinsèque ».

De tous ces faits ressort la conclusion qu'il n'est nul besoin de faire intervenir ici le pli courbe, et qu'il n'y a aucune raison de reconnaître en cette circonvolution un « centre des images visuelles des mots ». Du reste, l'observation même sur laquelle s'appuie M. Dejerine pour soutenir l'existence et le rôle de ce centre est sus-

(1) M. Duret a fait remarquer que le territoire de la cérébrale postérieure est l'un des mieux pourvus d'anastomoses avec les territoires artériels voisins.

ceptible d'être interprétée de toute autre façon, puisque dans cette autopsie on voit très nettement que la lésion partie du pli courbe se prolonge en coin jusqu'à la paroi externe de la corne occipitale du ventricule, coupant sur son chemin le faisceau longitudinal inférieur et les radiations optiques; cette section des fibres visuelles est amplement suffisante, jointe à la lésion de la substance blanche de la zone de Wernicke (dont fait partie le pli courbe) pour expliquer la production de la cécité verbale, et il n'est nullement besoin d'admettre un centre des images verbales visuelles dans le pli courbe (1).

D'autre part, dans l'observation de cécité verbale pure de M. Dejerine (2), on constate, de la façon la plus évidente, qu'il s'agissait bien d'une lésion de la cérébrale postérieure, ainsi que dans les autres cas observés par nous ou publiés par différents auteurs.

Cette lésion dans le domaine de la cérébrale postérieure est donc d'après nous, la caractéristique de l'alexie pure. Est-ce à dire cependant qu'une lésion de la sylvienne ne puisse jamais produire cette forme clinique? Théoriquement, on est autorisé à concevoir qu'un ramollissement siégeant sur la face externe de l'hémisphère gauche, et n'intéressant que la partie tout à fait postérieure de la zone de Wernicke, puisse, s'il pénètre assez profondément pour couper le faisceau longitudinal inférieur et les radiations optiques, déterminer un syndrome plus ou moins analogue à celui que nous venons d'étudier. La chose n'est pas impossible, mais on est en droit d'en affirmer tout au moins la rareté.

IV

Reste l'*Aphasie Motrice Sous-Corticale* ou *Aphasie Motrice Pure*. Cette forme d'aphasie a été créée par Lichtheim; en France elle a été surtout étudiée par M. Dejerine. D'après ce dernier auteur, l'aphasie motrice pure est due à la lésion des fibres qui relient la *circonvolution de Broca* (restée intacte) aux noyaux bul-

(1) Dans une récente revue critique sur l'aphasie, M. le Professeur Mingazzini s'élève également contre l'adoption du pli courbe comme centre des images verbales visuelles.

(2) Dejerine, Contribution à l'étude anatomo-pathologique et clinique des différentes variétés de cécité verbale (*Bull. de la Soc. de Biol.*, séance du 27 fév. 1892, p. 61, et *Semaine Médicale*, 1892, 88-89).

baires, ces fibres étant destinées à actionner les noyaux bulbaires dans le mécanisme du langage. Les caractères cliniques de l'*aphasie motrice pure* sont les suivants (Dejerine) :

« Les troubles de la parole spontanée sont identiquement les mêmes que dans l'aphasie motrice corticale; le plus souvent même, ils sont très accentués, tout le vocabulaire fait défaut et le malade n'a que quelques syllabes à sa disposition. Mêmes troubles de la lecture à haute voix et de la parole répétée. » L'aphasique moteur sous-cortical a une connaissance exacte des mots et de leur constitution puisqu'il serre la main autant de fois qu'il y a de syllabes ou de lettres dans le mot qu'il pense (Lichtheim). La mimique du malade est parfaite, très expressive. « L'intégrité de la notion du mot et par suite du *langage intérieur* explique ici, dit M. Dejerine, la conservation parfaite de l'écriture spontanée et sous dictée, aussi bien avec les cubes alphabétiques que la plume à la main. La lecture mentale est parfaite, normale, sans aucun trouble même latent. L'évocation spontanée des images auditives se fait comme chez l'individu sain. — En somme, dans cette variété d'aphasie motrice, le seul phénomène morbide consiste dans l'impossibilité de l'articulation des sons dans tous leurs modes. Mais toutes les autres modalités du langage sont intactes et le langage intérieur s'exécute comme chez l'individu sain ».

Ici nous sommes, à quelque chose près, d'accord avec M. Dejerine, du moins pour ce qui est du tableau clinique, mais pour ce qui a trait à l'interprétation et à l'anatomie pathologique de ces cas, nous nous trouvons de nouveau d'avis tout opposés.

Selon moi, les cas de ce genre doivent être considérés comme des cas d'*anarthrie*. — Et qu'on ne croie pas qu'il s'agisse là simplement d'une question de mots. — Comme je le disais dans mon premier article : « L'*anarthrie n'est pas de l'aphasie*. Ce qui, au point de vue d'une saine classification nosologique, doit constituer en somme l'*aphasie vraie*, ce n'est pas le fait de parler mal ou de ne pas parler du tout; ce qui constitue l'aphasie, c'est le fait de comprendre insuffisamment la parole, de présenter cette déchéance intellectuelle particulière sur laquelle nous avons insisté, et enfin, fait très important, d'avoir perdu la faculté de lire et d'écrire. Or, aucun de ces troubles n'existe dans l'anarthrie, nous devons donc, avec M. Pitres, déclarer que l'anarthrie doit être soigneusement séparée de l'aphasie dont elle est nettement distincte. ».

Il se trouve que déjà, lorsqu'il y a une douzaine d'années, M. Pitres exprimait cette manière de voir, M. Dejerine s'était élevé

contre elle, et s'était efforcé de démontrer que notre savant collègue de Bordeaux, sous le nom d'anarthriques, visait purement et simplement des malades atteints de paralysie pseudo-bulbaire. — Actuellement, comme je soutiens sur l'anarthrie une opinion plus ou moins analogue à celle de M. Pitres, M. Dejerine se retourne contre moi avec les mêmes arguments qui lui ont servi jadis : voyons quelle est leur valeur.

Le passage qui me semble le mieux résumer la thèse de M. Dejerine est le suivant (1) :

« La dysarthrie (2) diffère essentiellement de l'aphasie motrice (3). Dans cette dernière, la perte du langage articulé relève d'une lésion de la circonvolution de Broca ou des fibres sous-jacentes à cette dernière. Dans la dysarthrie, au contraire, la zone du langage, ainsi que ses fibres afférentes et efférentes, est intacte : la difficulté de parler, purement mécanique, est la conséquence des troubles de la motilité des muscles de l'appareil phonateur. La dysarthrie, difficulté de l'articulation des mots, ne se rapporte donc qu'au langage parlé et ne peut prêter à la confusion qu'avec l'aphasie motrice corticale ou sous-corticale. Elle diffère de ces dernières par le fait que les troubles du langage qui la caractérisent sont la conséquence d'une *paralysie des organes de la phonation* — langue, lèvres, voile du palais, etc... — paralysie qui fait défaut chez l'aphasique moteur cortical et sous-cortical. »

Donc, pour M. Dejerine, dans l'Anarthrie, la circonvolution de Broca étant intacte, ainsi que ses fibres afférentes et efférentes, la difficulté de parler, purement mécanique, serait la conséquence d'une *paralysie des muscles de l'appareil phonateur* (langue, lèvres, voile du palais, larynx, pharynx, etc...).

Il m'est impossible d'accepter la manière de voir de M. Dejerine et je me refuse absolument à me laisser enfermer dans son dilemme : OU ANARTHRIE AVEC PARALYSIE DES ORGANES DE LA PHONATION, OU APHASIE SANS PARALYSIE DE CES ORGANES. C'est là une assertion qui ne répond pas du tout aux faits cliniques; nous verrons plus tard qu'elle ne répond pas mieux aux faits anatomiques.

Non certes, mes anarthriques ne sont pas plus paralytiques des organes de la phonation que ne le sont les aphasiques de Broca, et cela pour la bonne raison que, comme je l'ai dit dans mon pre-

(1) J. DEJERINE, Sémiologie du système nerveux, p. 455. Paris, 1901.

(2) Il est bien entendu que dans toute cette discussion les termes *Anarthrie* ou *Dysarthrie* sont équivalents.

(3) Aphasie motrice corticale et sous-corticale.

mier article, il s'agit d'un même ordre de faits puisque : Aphasie de Broca = Aphasie + Anarthrie. Les troubles moteurs de la parole sont donc, dans l'Anarthrie telle que je la comprends, exactement les mêmes que dans l'Aphasie de Broca, c'est-à-dire ne s'accompagnent pas de paralysie des muscles de la phonation. Ne connaissons-nous donc en neuro-pathologie, pour une fonction dans laquelle intervient la motilité, qu'une seule façon d'être entravée : la *paralysie* des muscles? — Est-ce qu'un ataxique est un paralytique? — Est-ce qu'un sujet atteint d'athétose double est un paralytique? — Et, pour prendre un exemple plus proche encore de notre anarthrique chez lequel la parole n'est pas possible bien qu'il n'existe pas de paralysie notable des organes de la phonation, est-il donc si rare de voir des vieillards, atteints d'état lacunaire du cerveau, devenir incapables de marcher bien qu'il n'existe pas chez eux de paraplégie vraie, ni de contracture? Nous avons tous vu des cas de ce genre et M. Petren les a particulièrement étudiés.

Non certes, je n'admets pas l'alternative de M. Dejerine, et je soutiens qu'un malade peut, en tant qu'anarthrique, présenter une incapacité absolue de parler sans être ni un aphasique vrai, ni un paralytique des organes musculaires de la phonation; c'est la fonction elle-même de la phonation qui est entravée chez lui, comme la fonction de la marche était entravée chez notre vieillard abasique, sans qu'il existât cependant de paralysie des muscles des jambes. — Une fonction motrice est la résultante de mouvements coordonnés; si les centres nerveux sont dans l'incapacité d'assurer la coordination de ces mouvements, la fonction cesse forcément, sans qu'il soit nécessaire de faire intervenir une paralysie directe des muscles dont l'action doit s'exercer dans cette fonction. — Ne voyons-nous pas un indice de ce désordre chez le *bègue* qui, lui, n'est pas un paralytique, qui n'est pas un aphasique, et qui cependant, à certains moments, ne peut arriver à expectorer le mot qu'il veut dire et qu'il a parfaitement présent à la pensée? Spasme! dira-t-on. — Qu'importe. — N'est-ce pas là encore, sous un aspect intermittent et transitoire, une forme d'anarthrie par manque de coordination des centres cérébraux et bulbaires, sans paralysie?

Il m'est donc impossible de souscrire à l'assimilation que M. Dejerine veut établir entre Anarthrie et Paralysie des organes musculaires de la phonation. — Il peut y avoir des anarthries ou des dysarthries de formes et d'origines très différentes; on trouve en effet en pathologie nerveuse des cas où les phénomènes dits

pseudo-bulbaires et les manifestations paralytiques prédominent; ce ne sont pas les faits de ce genre que j'ai visés en parlant de mes anarthriques. — J'ai pris bien soin de spécifier qu'au point de vue clinique, ces malades devaient présenter tout l'aspect symptomatique décrit par les auteurs pour l'*aphasie motrice sous-corticale*. Ce qui revient à dire que mon anarthrique est celui qui ne peut pas parler tout en ayant conservé intactes l'intelligence, la notion du mot, la lecture et l'écriture, — sans qu'il soit aucunement question de phénomènes pseudo-bulbaires ou paralytiques.

Au point de vue anatomique, M. Dejerine me semble faire fausse route en voulant attribuer, à l'appareil moteur intra-cérébral de la parole, une constitution à peu près analogue à celle du faisceau pyramidal. Dans sa « Sémiologie » il décrit, en effet, de la façon suivante, l'innervation de l'appareil phonateur : il y aurait un *centre cortical* moteur dans l'opercule frontal (1); ce centre émettrait des fibres de projection, celles-ci traverseraient le centre ovale, passeraient par le genou de la capsule interne, puis descendraient dans le segment interne du pied du pédicule cérébral, et se distribueraient ensuite, après entrecroisement, aux noyaux bulbaires.

J'éprouve, je l'avoue, quelque appréhension à discuter « Anatomie » avec M. Dejerine; ses très beaux travaux sur l'anatomie du système nerveux font, avec raison, autorité, et constituent un monument dont la neurologie française peut à bon droit s'enorgueillir. Cependant je me permettrai de dire à mon distingué collègue que je ne peux comprendre pourquoi, dans son tracé d'ensemble des organes nerveux qui président à la phonation, il a entièrement passé sous silence les *ganglions centraux*. Je crois que c'est là une grosse erreur. — M'inspirant uniquement des données de la clinique et de l'anatomie pathologique, je dirai que le corps lenticulo-strié prend certainement une part considérable dans la phonation et que très probablement il est particulièrement impliqué dans ce rôle de centre coordinateur dont il a été question plus haut. Si même j'osais faire connaître toute ma pensée, je dirais

(1) Actuellement M. Dejerine, acceptant les résultats obtenus par les recherches de physiologistes éminents, n'admet plus, comme il le faisait en 1901 que ce centre siège dans l'opercule rolandique; il le localise exclusivement dans l'opercule frontal. Cela n'a aucune importance en soi, mais indique très nettement que M. Dejerine n'est pas exclusivement fidèle à la méthode anatomo-clinique et qu'il s'en rapporte parfois, pour déterminer son opinion, à des indications provenant de sources diverses et dont le contrôle matériel lui est impossible. — La méthode que j'applique est autre : tous les faits sur lesquels je m'appuie ont été directement observés par moi.

que le corps lenticulo-strié représente, dans le mécanisme de la parole, soit par lui-même, soit par ses voies afférentes ou efférentes, un rouage beaucoup plus important (au point de vue moteur) que le centre cortical seul mis en cause par M. Dejerine.

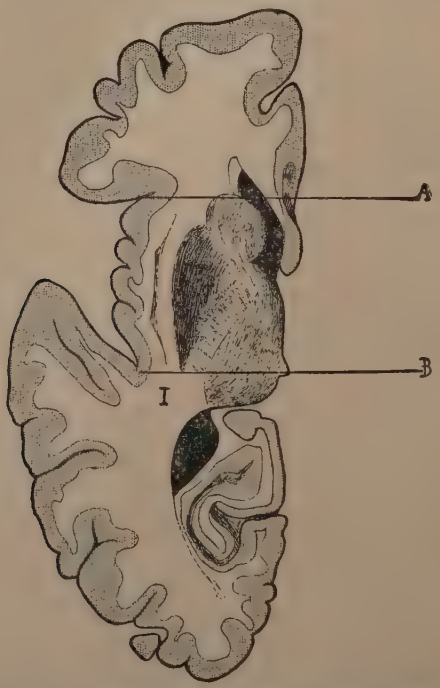


Fig. 3. — Reproduction de la figure 7 de mon premier article. Cette figure est destinée à montrer schématiquement la topographie des trois grands compartiments de l'hémisphère gauche au point de vue des troubles du langage. Les lésions situées en avant de la ligne A ne donnent pas de troubles du langage; les lésions situées entre A et B donnent de l'anarthrie; les lésions situées en arrière de B donnent de l'aphasie de Wernicke quand elles atteignent la zone de Wernicke ou les fibres qui en proviennent.

Cet appareil ganglionnaire lenticulo-strié ou ses fibres afférentes et efférentes peuvent être influencés par les altérations anatomiques de façons fort diverses. Certaines lésions donneront lieu à l'anarthie telle que je la comprends; d'autres lésions, et ce sont surtout les lésions d'origine lacunaire, produiront la paralysie pseudo-bulbaire.

Sans insister davantage sur ce point, je rappellerai que la lésion productrice de la forme d'Anarthrie visée par moi, comme élé-

ment constituant de l'aphasie de Broca (fig. 3), siège « *dans la zone* du noyau lenticulaire » (1).

Puisque le terme d'*aphasie de Broca* vient ici sous ma plume, je voudrais en profiter et, tout en répondant à certaines critiques, préciser ma manière de voir sur cette forme morbide, afin d'éviter les malentendus.

Dans l'exposé de mon opinion sur la constitution de l'aphasie de Broca, il y a deux parties bien distinctes et qui ne sauraient être confondues :

1° D'une part, *la question de la spécificité de la troisième circonvolution frontale gauche;*

2° D'autre part, *la question de la participation, dans la genèse de l'aphasie de Broca, d'une lésion du lobe temporo-pariétal ou des fibres qui en proviennent.*

Commençons par la première question, celle de la spécificité de la troisième frontale. J'ai dit et je répète que *la troisième circonvolution frontale gauche ne joue aucun rôle spécial dans la fonction du langage.*

Je pense que la question est posée d'une façon suffisamment nette, et j'espère que mes contradicteurs (car je ne nourris pas l'illusion de croire que j'en manquerai) se prononceront avec une égale netteté, et voudront bien nous faire connaître sans ambages leur manière d'envisager cette question.

Il est intéressant d'examiner à ce point de vue l'article de M. Dejerine. Je ne sais si je m'abuse, mais mon distingué collègue qui, dans sa « Sémiologie », se montrait si affirmatif quant à la spécificité de la troisième frontale, me paraît beaucoup plus hésitant aujourd'hui. On pourra juger, par les citations suivantes, empruntées à son récent article, combien ses idées premières sur ce point se sont modifiées :

« *Est-ce à dire maintenant que la localisation motrice du langage articulé soit aussi rigoureusement limitée que l'avait admis Broca? C'est là une autre question. Il est évident que le nombre des faits dans lesquels le tiers postérieur de la troisième circonvolution frontale gauche est* SEUL *altéré, est extrêmement peu considérable, et*

(1) Cette *zone lenticulaire*, dont la figure 3, empruntée à mon premier article, fixe les limites antérieure et postérieure, est constituée par la substance blanche située entre les circonvolutions de l'insula et le noyau lenticulaire, et par les couches externes de ce ganglion. Je n'ai jamais parlé du noyau lenticulaire seul, comme pourraient le faire croire certains passages des récents articles de M. Dejerine; la substance blanche de cette région est partie constituante importante de ma zone lenticulaire.

ces faits eux-mêmes sont peu probants, aucun n'ayant été étudié par la technique histologique actuelle. Mais même en laissant de côté ce dernier point, leur nombre est des plus minimes et hors de toute proportion avec celui dans lesquels la lésion dépasse et de beaucoup la limite indiquée par Broca ».

Ou encore cet autre passage :

«*Il est incontestable qu'aujourd'hui il est difficile de défendre, avec preuves anatomiques à l'appui, la localisation du langage articulé* SEULEMENT *et* UNIQUEMENT *dans le tiers postérieur de la troisième circonvolution frontale.* CETTE LOCALISATION EST POSSIBLE, MAIS ELLE N'EST PAS DÉMONTRÉE. »

Comme nous voici loin des affirmations si formelles qu'émettait il y a cinq ou six ans, M. Dejerine, affirmations qui ne laissaient même pas supposer qu'il pût exister le moindre doute sur l'existence, dans le pied de la troisième frontale, d'un centre pour les images motrices d'articulation!

M. F. Bernheim, dans son excellente thèse inaugurale (1), se défend nettement de nier la spécificité du pied de la troisième frontale pour la parole, et dans ses conclusions il se borne à écrire que « *peut-être les limites données à cette localisation devront-elles s'étendre jusqu'au pied de la deuxième frontale et aux circonvolutions antérieures de l'insula...* »

Actuellement quelle est au juste l'opinion de M. Dejerine au sujet du rôle de la troisième frontale? Si l'on s'en rapporte à sa phrase citée plus haut : *Cette localisation est possible, mais elle n'est pas démontrée*, mon distingué collègue semblerait hésitant, ébranlé dans ses convictions anciennes, et peut-être y aurait-il quelque espoir de le voir un jour se rallier à ma doctrine de la non-spécificité de la troisième circonvolution frontale pour la parole. Mais, d'un autre côté, cet espoir paraît bien précaire quand on lit, dans ce même article, la conclusion de M. Dejerine : « La doctrine de l'*aphasie motrice* et de l'aphasie sensorielle *repose*, contrairement à ce qu'admet Pierre Marie, *sur une base solide, consacrée par le temps* et que ses critiques ne réussiront pas à ébranler. *Il existe une aphasie motrice par lésion de la région de Broca...* » Alors que sont devenus le doute, les hésitations dont il semblait être question tout à l'heure? M. Dejerine aurait donc retrouvé sa foi de jadis dans la localisation de Broca. Et nous, entre ces deux décla-

(1) F. BERNHEIM, De l'aphasie motrice (étude anatomo-clinique et physiologique). (*Thèse de Paris*, 1900).

rations qui semblent exclusives l'une de l'autre, que devons-nous penser? Quelle est en somme l'opinion de M. Dejerine? Est-ce la première déclaration qui est la bonne? Elle a au moins l'avantage de la prudence. — Est-ce la seconde? Son mérite serait d'être catégorique. Lui seul peut nous fixer à cet égard.

J'arrive maintenant à la seconde question, à celle qui a trait à la *participation, dans la genèse de l'aphasie de Broca, d'une lésion du lobe temporo-pariétal ou des fibres qui en proviennent.*

Dans mon premier article j'ai exposé mes idées à cet égard, mais ce point ayant été particulièrement visé par M. Dejerine dans sa critique de ma doctrine, je me vois dans l'obligation de reprendre cette démonstration.

Je soutiens cette thèse que, dans la production de l'aphasie de Broca, on voit se combiner, avec la lésion de l'anarthrie (zone lenticulaire), une lésion plus ou moins prononcée de la zone de Wernicke ou des fibres qui en proviennent. C'est à cette dernière lésion qu'il faut, à mon avis, attribuer la genèse des symptômes aphasiques vrais dont la combinaison avec les symptômes anarthriques détermine l'aphasie de Broca.

Examinons tout d'abord le côté clinique de la question. Existe-t-il, chez les aphasiques type Broca, des symptômes aphasiques vrais? — C'est-à-dire quelle est, dans le type Broca, la capacité des malades au point de vue de la compréhension du langage parlé (surdité verbale) (1) et de leur capacité pour la lecture et pour l'écriture?

Je pensais que sur cette question tout le monde était d'accord et considérais comme un axiome admis d'une façon générale que toujours l'aphasie de Broca s'accompagne de troubles dans la compréhension de la parole et de troubles de la lecture et de l'écriture. — A ma grande surprise M. Dejerine, dans ses récents articles, n'admet plus cet axiome, ainsi que nous l'apprennent les passages suivants :

« *Car les troubles sensoriels* (surdité, cécité verbale, agraphie) *que présente l'aphasique moteur* — LORSQU'IL EN PRÉSENTE ET CE N'EST PAS TOUJOURS LE CAS — *sont complètement et totalement différents de ceux que présente l'aphasique sensoriel.* »

Et dans un autre passage de la même page : « *J'ajouterai enfin qu'il existe des cas d'aphasie, type Broca, dans lesquels* L'ÉCRITURE ET PARTANT LE LANGAGE INTÉRIEUR SONT INTACTS. »

(1) Si, pour faciliter la démonstration, je me trouve amené à me servir du terme « surdité verbale », il va de soi que sous ma plume ce terme ne peut être que l'équivalent de « troubles dans la compréhension du langage parlé ».

Ici encore les opinions de M. Dejerine ont considérablement évolué, si on les compare avec les affirmations tout opposées qu'il émettait il y a cinq ou six ans seulement dans sa « Sémiologie » :

« ..... *Mais ce qui domine tout ceci, et je ne saurais trop y insister, c'est que* DANS TOUTE LÉSION DE LA ZONE DU LANGAGE, *quel que soit le siège de cette lésion,* TOUTES LES MODALITÉS DU LANGAGE SONT TROUBLÉES. »

Dans le même volume, M. Dejerine était encore plus affirmatif s'il est possible : « *En résumé, et c'est là un point de première importance, tant au point de vue clinique qu'au point de vue théorique, si dans l'aphasie motrice corticale les troubles sont manifestement plus accentués du côté de la parole parlée et du langage écrit,* TOUTES LES MODALITÉS DU LANGAGE SONT ATTEINTES. *Les variétés, suivant l'intensité de cette altération, sont très nombreuses; mais TOUJOURS on retrouve cette loi : altération de tous les modes de langage avec prédominance du côté de la parole articulée.* »

Il est évident que M. Dejerine est parfaitement libre de changer d'avis, mais tout en lui donnant acte de la modification qu'il vient d'apporter à sa manière de voir sur le sujet qui nous occupe, je déclare que je m'en tiens fermement à l'opinion classique, à cette opinion qu'il a si nettement formulée lui-même, en 1901, dans les passages que je viens de reproduire.

Je trouve d'ailleurs que l'explication donnée par les auteurs du mode de production des troubles de la compréhension de la parole, de la lecture et de l'écriture dans l'aphasie de Broca est des moins admissibles. Ces troubles « sensoriels » seraient dus, d'après eux, directement et isolément au défaut de fonctionnement du centre cortical de la troisième circonvolution frontale gauche. J'avoue que ce trouble « sensoriel », produit par la lésion d'une circonvolution qu'ils considèrent comme un réceptacle d' « images exclusivement motrices », me paraît une chose inacceptable. — Comme ma doctrine est plus simple, qui attribue ces troubles purement et simplement à une lésion de la zone de Wernicke ou des fibres qui en proviennent !

Heureusement c'est d'un fait qu'il s'agit là, et les faits se prouvent objectivement. J'ai publié dans mon premier article des dessins montrant la lésion de la zone de Wernicke chez des aphasiques type Broca; j'en publierai d'autres encore, puisque l'existence de cette lésion du territoire de Wernicke, ou des fibres qui en proviennent, est formellement niée dans l'aphasie de Broca par M. Dejerine.

Pour donner plus de poids à la réfutation qu'il a cherché à faire

de ce point de ma doctrine, mon collègue rapporte deux observations avec autopsie prouvant, d'après lui, qu'on peut rencontrer une aphasie de Broca « typique » sans qu'il existe de lésion dans la région de Wernicke. L'une de ces observations est empruntée à M. Ladame (de Genève), l'autre provient du service de M. Dejerine et figure dans la thèse de son élève F. Bernheim.

Examinons donc la valeur des preuves que mon collègue apporte en opposition à ma doctrine. J'ai expliqué, dans le prologue de cet article, que l'une de ces deux observations, celle de M. Ladame, doit, de l'avis même et sur la demande de son auteur, ne pas figurer dans le débat parce que les résultats de l'examen anatomo-pathologique n'en ont pas été encore entièrement publiés (1). J'ai dit ce que j'avais à dire à ce propos, il n'y a donc qu'à passer cette observation sous silence jusqu'à plus ample informé.

Reste la seconde observation, celle de la thèse de M. Bernheim.

« Cette femme, nous dit M. Dejerine, frappée à l'âge de quarante-deux ans d'hémiplégie droite et d'aphasie motrice ne pouvait dire que les mots « doui » et « don » pour « oui et non », et spontanément, dans la parole répétée et dans le chant, ne pouvait en prononcer aucun autre. *Pas trace de surdité ni de cécité verbales.* Conservation de l'écriture — main gauche. — *Intelligence complètement intacte.* »

Tel est le fait que M. Dejerine m'oppose comme représentant « *une aphasie de Broca typique, à symptomatologie excessivement accusée* » !!! — Je pourrais me borner à lui répondre qu'il se trompe étrangement, qu'il ne s'agit pas là d'un cas d'aphasie de Broca, mais tout simplement d'un cas d'Aphasie motrice Pure, et que la meilleure preuve en est que, si mes renseignements sont exacts, cette malade fut, pendant les trois ans qu'elle passa dans son service, considérée et présentée par lui à ses élèves comme atteinte d'Aphasie motrice Pure, ce diagnostic n'ayant été rectifié qu'à l'occasion de l'autopsie. Donc, si la description clinique que donne M. Dejerine de cette malade était admise, il faudrait considérer cette femme, d'après ma doctrine, comme atteinte d'*anarthrie* pure et simple; d'ailleurs, l'autopsie confirmerait cette manière de voir puisque, dans ce cas, la lésion de la « zone lenticulaire » est des plus nettes. Ce cas d'anarthrie pure ne saurait donc

(1) Quand la publication de cette observation aura été achevée, je suis tout prêt à en discuter l'interprétation; les seules observations que je redoute sont celles qui ont été mal ou insuffisamment prises. Les noms de Ladame et von Monakow nous sont un sûr garant que la description de ce cas ne laissera rien à désirer.

être opposé à ma manière d'envisager l'aphasie de Broca puisqu'il ne rentre pas dans celle-ci.

Mais ce ne serait pas là la vérité telle que je la conçois, et je dédaigne d'opposer à M. Dejerine cette fin de non-recevoir, qui serait en somme basée sur une erreur de diagnostic, celle qu'il a commise du vivant de cette malade. — Je veux donc bien admettre qu'il s'agit ici d'une observation d'aphasie de Broca, mais à une condition, c'est que cette Observation, nous allons la discuter !

Pour cela, nous prendrons le texte original de M. Bernheim et nous trouverons dans ce texte bien autre chose que ce que nous lisons dans l'article de M. Dejerine.

Celui-ci nous dit : *Pas trace de surdité ni de cécité verbales — Conservation de l'écriture — Intelligence complètement intacte.*

Nous lisons dans la thèse de M. Bernheim : « En 1890, subitement, cette malade fut frappée de paralysie du côté droit avec perte totale de la parole; elle resta cinq mois sans pouvoir marcher et *deux mois sans comprendre ce qu'on lui disait. Ce ne fut qu'au bout d'un an qu'elle put lire, en comprenant bien ce qu'elle lisait* ».

Si donc, cinq ans après le début de son aphasie, au moment où eut lieu cet examen, la malade pouvait lire et écrire, il n'en est pas moins vrai que, pendant au moins un an, elle avait présenté des symptômes incontestables d' « *aphasie sensorielle* », et ce sont justement ces symptômes qui permettent de ranger cette observation dans l'aphasie de Broca et non dans l'aphasie motrice pure.

L'article de M. Dejerine nous dit encore que l'*intelligence était complètement intacte.*

Que trouvons-nous sur ce sujet dans le texte de M. Bernheim ? « La malade saisit également le sens de ce qu'elle lit (romans et feuilletons), *mais elle ne se rappelle pas très bien de tout ce qu'elle vient de lire. Elle se rend compte du déficit de sa mémoire...* ce déficit n'était d'ailleurs pas très accusé. »

Voilà donc déjà un déficit manifeste de la mémoire; quant à l'étendue exacte de celui-ci, on sait quelle difficulté il y a, chez un aphasique incapable de parole, à l'évaluer.

Continuons la lecture de l'observation de M. Bernheim :« *Dans l'écriture sous dictée la malade fait quelques omissions* ». — Et enfin ce dernier renseignement d'une extrême importance : « La malade fait bien une addition et une multiplication faciles, *mais ne peut faire une soustraction.* »

Si c'est là ce que M. Dejerine appelle une *intelligence complètement intacte*, il est évident qu'il ne nous servirait à rien de discuter

plus longuement l'un avec l'autre, nous ne parlons pas la même langue.

La vérité sur cette femme, c'est qu'elle a été atteinte d'une forme d'Aphasie de Broca dans laquelle les symptômes anarthriques l'ont emporté de beaucoup sur les symptômes d'Aphasie de Wernicke, mais ces derniers ont existé avec la plus grande netteté, et malgré leur atténuation, ont laissé des vestiges indiscutables pendant tout le reste de la vie. C'est donc, malgré M. Dejerine, *un cas d'anarthrie doublée d'une « aphasie sensorielle »*, suivant la formule que j'ai donnée de l'Aphasie de Broca.

Voyons ce que nous dit M. Dejerine de l'anatomie pathologique dans son cas : « A l'autopsie, les lésions siègent dans la circonvolution de Broca et la région adjacente, et s'étendent en profondeur dans la substance blanche, mais les noyaux centraux — en particulier le noyau lenticulaire — sont *intacts*, ainsi que la capsule interne, *et il en est de même de la région sensorielle de Wernicke* ».

Donc, opposant ce fait à ma doctrine, d'après laquelle aphasie de Broca = aphasie (par lésion de la zone de Wernicke ou des fibres qui en proviennent) + anarthrie par lésion de la zone lenticulaire), M. Dejerine affirme que, dans son cas, il n'y avait pas de lésion de la zone de Wernicke.

Consultons encore sur ce point le texte de M. Bernheim ; voici ce que nous y lisons : « Dans la région moyenne de l'hémisphère (gauche), le *foyer primitif siège dans l'espace qui sépare les courtes fibres d'association qui relient le* GYRUS SUPRAMARGINALIS *à la temporale profonde* Tp, *de la couche sagittale interne*, R Th *et de l'épendyme ventriculaire.* »

Ainsi, contrairement à l'affirmation de M. Dejerine, le foyer s'étend *dans la substance blanche profonde du gyrus supramarginalis*, c'est-à-dire EN PLEINE ZONE DE WERNICKE.

Cette lésion de la région profonde de la zone de Wernicke est d'ailleurs admirablement nette dans les beaux dessins de Gillet qui accompagnent le travail de M. Bernheim, et dont l'un a été reproduit par M. Dejerine dans son article : c'est notre figure 5. C'est cette même lésion que l'on voit très nettement dans la région correspondante de la figure 4.

Ainsi, repoussant l'affirmation : « La région sensorielle de Wernicke est intacte », émise par M. Dejerine, je dis et je prouve que dans son cas existe, de la façon la plus manifeste, *une lésion de la substance blanche profonde de la zone de Wernicke*, lésion à

laquelle sont dus les symptômes d' « aphasie sensorielle » dont nous avons plus haut relevé l'existence.

Quant à la lésion de l'*anarthrie* (lésion de la zone lenticulaire) elle est également des plus nettes, et il suffit de jeter un coup d'œil sur la figure 5 pour constater l'altération de toute la région située entre la substance blanche des circonvolutions de l'insula et les couches externes du noyau lenticulaire.

En résumé, le cas Bernheim-Dejerine, tant au point de vue clinique qu'au point de vue anatomo-pathologique, loin d'être contraire à ma manière de voir, en est la confirmation complète, et ma formule reste exacte : Aphasie de Broca = *anarthrie* (lésion de la zone lenticulaire) + *aphasie* (lésion de la zone de Wernicke ou des fibres qui en proviennent).

Ainsi, c'est à cela qu'a abouti tout l'effort de M. Dejerine contre mon affirmation que, dans l'aphasie de Broca, il existe une lésion de la zone de Wernicke ou des fibres qui en proviennent. — Voilà, nous dit mon distingué collègue, vingt-cinq ans qu'il étudie l'aphasie; il a pratiqué un nombre considérable d'autopsies de cette affection ; depuis quinze ans, tous les travaux de son laboratoire ont été basés sur l'étude de coupes microscopiques sériées, et malgré ces éléments si remarquables de documentation anatomo-clinique, M. Dejerine aboutit à ce résultat : de n'arriver à réunir que deux observations qui lui semblent pouvoir être opposées à ma doctrine ! — Et encore ces deux observations ne les a-t-il réunies qu'à grand'peine, puisqu'il a été obligé d'en emprunter une à autrui. — L'une de ces observations ne peut être utilisée comme encore incomplètement publiée ; quant à la seconde, celle de M. Bernheim, j'ai donné les raisons pour lesquelles on doit la considérer comme la confirmation la plus éclatante qui se puisse souhaiter en faveur de ma doctrine.

En fait, il faut bien le dire, M. Dejerine a été dans l'incapacité de m'opposer une seule observation anatomo-clinique contraire à ma manière de voir. Je crois donc avoir acquis le droit, puisque la doctrine que je soutiens est demeurée intacte, d'entrer dans quelques détails à son sujet.

La zone de Wernicke est par excellence, avons-nous dit, un centre intellectuel du langage, tenant sous sa dépendance : la compréhension de la parole, la lecture et l'écriture, c'est-à-dire l'aphasie vraie. Lorsqu'une lésion détruit une plus ou moins grande étendue de cette zone, il se produit un déficit adéquat de ces différentes fonctions, suivant la loi, exposée dans mon précédent article,

Fig. 4.

Fig. 5.

Fig. 4. — Cas de Bal..., (aphasie de Broca). Coupe horizontale de l'hémisphère gauche. En outre de l'altération de la zone lenticulaire, on remarquera l'existence d'une chaîne de petits foyers de lésions dans la substance blanche profonde de la zone de Wernicke, en dehors de la paroi externe de la corne occipitale du ventricule V; l'un de ces petits foyers est désigné par une croix. — En comparant ce cas avec celui de M. Dejerine (fig. 5), on constatera l'analogie très grande de ces deux figures.

Fig. 5. — Observation I (cas Jacq...), de la thèse de M. F. Bernheim. Coupe horizontale microscopique nº 266. — Méthode de Weigert-Pal. — C'est la figure 5 de l'article de M. Dejerine (page 456).

On voit que dans le point où j'ai fait tracer une croix il existe très nettement dans la substance blanche profonde de T_1 T_2 (circonvolutions qui font partie de la zone de Wernicke), une décoloration indiquant, par la méthode Weigert-Pal, la destruction des fibres nerveuses à ce niveau. — En avant de cette région, la lésion de la zone lenticulaire est également très nette. Ce cas d'aphasie de Broca présente donc bien la combinaison de la lésion de l'anarthrie (zone lenticulaire) avec la lésion de l'aphasie (zone de Wernicke).

de la *production globale des hémisyndromes cérébraux.* — Donc si la lésion de la zone de Wernicke ou de ses fibres est très étendue, on observera un gros déficit, disons une grosse aphasie. — Si cette lésion est peu étendue, le déficit sera faible, très faible même, à tel point que pour constater l'existence, chez nos aphasiques type Broca, de ces troubles si légers dans la compréhension du langage parlé ou dans la lecture, il faudra parfois user d'artifices, tels que ceux qui ont été employés par MM. Thomas et Roux.

Cette dégradation dans l'intensité du déficit en question, déficit qui est pour moi l' « Aphasie », évolue par une série de nuances des plus délicates. — On observera donc certains malades atteints d'Aphasie de Broca chez lesquels à une grosse Anarthrie ne se joindra qu'une très faible Aphasie, et l'on conçoit que, par une transition insensible on arrivera à un degré où, les signes de l'aphasie finissant par faire entièrement défaut, il ne s'agit plus d'aphasie de Broca, mais d'anarthrie pure et simple. A cet ultime degré de l'échelle, la lésion anarthrique de la zone lenticulaire subsistera seule, la lésion aphasique de la zone de Wernicke, ou de ses fibres, fera défaut.

Il faut, si l'on veut comprendre l'infinie variété des types cliniques en présence desquels on se trouve, se bien pénétrer de cette idée qu'il s'agit là d'une série de combinaisons cliniques, à doses extrêmement variables, d'Anarthrie et d'Aphasie, chacune des combinaisons de ces deux syndromes étant d'ailleurs toujours adéquate, comme forme clinique, à l'intensité des lésions et à leur localisation.

Ainsi nous retrouvons, *au niveau de l'extrémité antérieure* de la zone du langage, le même mécanisme que nous avons déjà signalé au niveau de *son extrémité postérieure* en étudiant l'*Alexie pure* (cécité verbale pure). Dans cette dernière, nous avons vu en effet, que la perte « isolée » de la faculté de lire était due à ce qu'une lésion coupant le faisceau des fibres visuelles se combinait à un « égratignement de la partie profonde de la zone du langage (zone de Wernicke) ou des fibres provenant de celle-ci. — De même, dans certaines lésions situées en avant de la zone du langage, la perte « isolée » du langage parlé (Anarthrie) (1) est due à ce qu'une lésion intéressant les voies de la phonation et de l'articulation se com-

(1) D'une façon générale, l'anarthrie due à une lésion de la zone lenticulaire de l'hémisphère gauche présentera toujours une intensité et une durée plus grandes que dans les cas de lésion analogue de l'hémisphère droit. Il est difficile de dire si cette inégalité et les caractères différents de cette anarthrie par lésion de l'hémisphère gauche sont dus au voisinage du centre du langage (territoire de Wernicke) dans l'hémisphère gauche, ou s'ils ne proviennent pas en partie aussi de ce que,

bine à un simple « égratignement » des fibres provenant de la zone du langage (zone de Wernicke).

L'Anarthie pure est donc, au point de vue du mécanisme de sa production, comparable à l'Alexie pure qui, comme nous l'avons vu, ne peut être considérée que comme une « *aphasie extrinsèque* ».

V

J'ai terminé cet exposé, un peu long et difficile à suivre, des différentes formes d'aphasie étudiées au point de vue clinique et anatomo-pathologique.

Peut-être ne sera-t-il pas inutile de résumer brièvement les principaux points de cet exposé :

Il n'y a pas lieu de conserver la classification, purement schématique, des aphasies en *corticales* et *sous-corticales*. En effet, les aphasies par lésions en foyer ne sont jamais exclusivement corticales. Il serait bon d'ailleurs, pour le présent, de ne pas vouloir rapporter à l'écorce cérébrale toute la physiologie pathologique de l'aphasie, la substance blanche sous-jacente semblant jouer un rôle plus important peut-être au point de vue clinique que la substance grise. Si on tient à faire une classification des formes de l'aphasie, qui sont en réalité reliées entre elles par une gamme d'innombrables transitions, le mieux serait de grouper celles-ci :

1° En *Aphasies Intrinsèques*, dans lesquelles la zone de Wernicke (zone du langage), ou les fibres qui en proviennent, est directement et notablement affectée par la lésion (aphasie de Broca, aphasie de Wernicke).

2° En *Aphasies Extrinsèques*, dans lesquelles la zone de Wernicke (zone du langage) avec ses fibres, n'est pas intéressée directement. C'est une action de « voisinage » qu'exerce sur cette zone la lésion siégeant, en dehors d'elle, soit dans les lobules lingual et fusiforme (alexie pure, cécité verbale pure des auteurs), soit dans la zone du noyau lenticulaire (anarthrie pure, aphasie motrice pure des auteurs).

La troisième circonvolution frontale gauche ne joue aucun rôle spécial dans la fonction du langage.

Le vrai centre du langage, c'est la zone de Wernicke ; celle-ci ne

au cours de l'évolution du cerveau humain, il s'est produit dans l'hémisphère gauche un certain degré de spécialisation de l'appareil coordinateur qui préside à la phonation et à l'articulation.

doit pas être considérée comme un centre *sensoriel*, mais comme un centre *intellectuel*. Toute lésion de ce centre détermine, proportionnellement à son étendue même, outre les troubles de la parole, un déficit de la compréhension du langage parlé et de la capacité pour la lecture, pour l'écriture, ainsi que la disparition de certaines notions d'ordre didactique.

L'*Anarthrie* est caractérisée cliniquement par la perte de la parole avec conservation de la compréhension des mots, de la lecture et de l'écriture. Elle est produite par une lésion qui siège dans la *zone lenticulaire*, lésion qui entrave la coordination des mouvements nécessaires pour la phonation et l'articulation des mots, sans amener de paralysie vraie des muscles.

L'*Aphasie de Wernicke* est produite par la lésion de la zone de Wernicke.

L'*Aphasie de Broca* est produite par la combinaison, à doses variables suivant les cas, de la lésion de l'anarthrie avec une lésion de la zone de Wernicke ou des fibres qui en proviennent.

On ne peut dire que le pied de la première circonvolution temporale gauche constitue un centre sensoriel pour les images auditives des mots. — *La Surdité verbale Pure n'existe pas*.

L'*Alexie Pure* (cécité verbale pure des auteurs) existe en clinique. La lésion qui lui donne naissance est une lésion de la cérébrale postérieure et non plus, comme pour les autres aphasies, une lésion de la sylvienne. — Il est inutile et inexact de faire intervenir ici le Pli Courbe. — *On ne peut reconnaître à ce dernier le rôle de centre des images visuelles des mots.*

Telle est ma manière de comprendre l'Aphasie; cette manière est, il est vrai, toute différente de celle qui a cours actuellement. Je répéterai qu'elle est uniquement basée sur l'examen direct des faits, sans qu'aucune théorie, aucune idée préconçue, soit intervenue. Le nombre des cas que j'ai observés est assez grand pour que ceux-ci aient pu se contrôler les uns par les autres.

Je demande aux médecins, mes confrères, non pas d'accepter d'emblée ces idées, mais de les soumettre à la critique des *faits* nouveaux qu'ils pourront avoir l'occasion d'observer eux-mêmes. Quant aux faits anciens, à part certaines exceptions, il faut bien se méfier de la précision des souvenirs ou même des documents qu'ils ont laissés derrière eux.

Je remets en toute confiance l'avenir de cette doctrine de l'aphasie entre les mains des « hommes de bonne volonté » qui sont toujours aussi des hommes de bonne foi.

III

L'APHASIE DE 1861 A 1866. ESSAI DE CRITIQUE HISTORIQUE SUR LA GENÈSE DE LA DOCTRINE DE BROCA (1)

La doctrine de la spécificité de la troisième circonvolution frontale gauche comme centre pour le langage articulé, est basée sur les deux premières autopsies faites par Broca. Je me propose, dans le cours de cet article, de montrer combien est inexacte l'interprétation que cet auteur a donnée de ces deux autopsies. Ainsi que le raconte Broca, la première de ces autopsies (cas Leborgne) lui a permis de dire que le siège de la faculté du langage articulé est dans la seconde ou dans la troisième circonvolution frontale, plus probablement dans cette dernière. — A la suite de la deuxième autopsie (cas Lelong) faite près de sept mois plus tard, Broca jugea qu'il était autorisé à se montrer plus affirmatif et à considérer la troisième frontale comme étant très vraisemblablement le siège de la faculté du langage articulé.

A partir de ce moment la doctrine de la spécificité de F_3 était fondée, nous en suivrons tout à l'heure l'évolution.

Je voudrais d'abord discuter la valeur de ces deux observations « princeps » ; j'espère faire passer dans l'esprit de mes lecteurs la conviction, à laquelle je suis arrivé moi-même, que ni l'une ni l'autre de ces deux observations ne permet de considérer la troisième circonvolution frontale comme le siège de l'aphasie.

Ma tâche se trouve singulièrement facilitée d'ailleurs par ce fait que les hémisphères cérébraux provenant de ces deux autopsies, fameuses dans l'Histoire de la Médecine, se trouvent encore au Musée Dupuytren, où ils ont été déposés en 1861 par Broca. Leur conservation ne laisse rien à désirer, chacun peut les y voir en leur

(1) Publié dans la *Semaine Médicale* du 28 novembre 1906.

intégrité complète, car aucune section n'a été pratiquée dans leur épaisseur.

De plus, les documents publiés au sujet de ces deux cas par Broca sont tellement circonstanciés, et écrits dans un style si clair et si précis, que nous pouvons sans peine retrouver les faits avec leur véritable allure. Seulement, une interprétation différente de ces faits s'impose à nous, qui venons quarante-cinq ans après Broca, alors que l'Anatomie pathologique et la Neurologie ont fait les progrès que l'on sait !

I

Prenons d'abord le premier cas, le cas Leborgne ; il s'agit, sans aucune discussion possible, d'une Aphasie de Broca, le malade n'a

Fig. 1 — Hémisphère gauche du cerveau de Leborgne, première autopsie de Broca. Dessin fait sur la photographie de la pièce actuellement conservée au Musée Dupuytren. On voit que, en outre de la lésion de la troisième frontale, le ramollissement existait tout le long de la scissure de Sylvius et siégeait par conséquent aussi dans la zone de Wernicke.

plus à sa disposition que la syllabe *tan*, il est hémiplégique à droite, c'est un aphasique typique.

Voyons les données de l'autopsie :

Sur l'hémisphère gauche du cerveau conservé au Musée Dupuytren sous le numéro 56 (du Système Nerveux), on constate, au niveau de l'écorce, les lésions suivantes produites par un ramollissement très ancien (fig. 1) qui a amené une atrophie assez prononcée de tout l'hémisphère :

Destruction de F_3 dans sa moitié postérieure. Destruction des

circonvolutions rolandiques dans leur moitié inférieure. Destruction de T_1 dans la plus grande partie de son étendue, mais surtout dans sa moitié antérieure. Le pied de T_1 est également touché par le ramollissement au niveau de l'extrémité postérieure de la scissure de Sylvius dont la lésion fait d'ailleurs le tour.

Le gyrus supramarginalis est détruit sur une notable étendue.

On voit donc que, dans ce cas, si le ramollissement frappe très réellement F_3 (fig. 2) il occupe aussi une grande partie de la zone de Wernicke (T_1 et Gyrus supramarginalis).

Comment Broca s'est-il trouvé amené à ne tenir compte que de

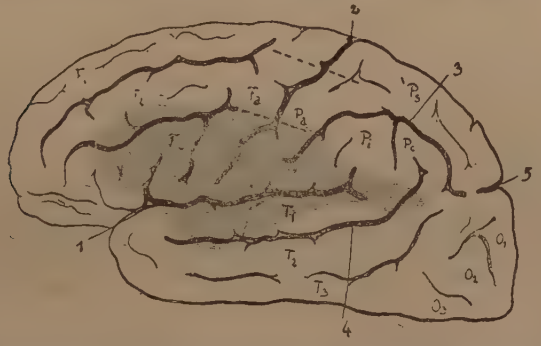


Fig. 2. — Hémisphère gauche du cerveau de Leborgne, première autopsie de Broca: traduction, en schéma, des lésions que l'on constate sur la pièce conservée au Musée Dupuytren. (Comparer avec le dessin de la pièce elle-même, fig. 1).

La grande rétraction subie par les circonvolutions est la cause de la discordance qui, au premier abord, semble exister entre ces deux figures). La plus grande partie du territoire sylvien, y compris la zone de Wernicke, est atteinte.

la lésion de F_3? C'est ce que je vais essayer de montrer. Il suffit d'ailleurs pour cela de se reporter aux raisons qu'il donne lui-même à l'appui de sa manière de voir.

Les considérations dont le chirurgien de Bicêtre fait suivre l'observation de Leborgne, sont extrêmement intéressantes et instructives pour nous, car en nous mettant au courant des idées fausses qui régnaient sur différents points de neurologie à cette époque, elles font toucher du doigt les causes de l'erreur de Broca.

Une première erreur est celle qui a trait à l'histoire clinique de Leborgne. Cet homme, d'après des renseignements qui tous sont de seconde main, serait resté grand aphasique pendant dix ans sans présenter aucune hémiplégie. La chose est possible bien que peu vraisemblable. Mais où l'on peut affirmer qu'il y a erreur au

point de vue clinique, c'est quand Broca admet qu'après ces dix années la paralysie serait survenue *progressivement*, d'abord dans le bras droit, puis un certain temps après dans le membre inférieur droit. Cette apparition progressive, par morceaux, d'une hémiplégie chez un aphasique, est tout à fait contraire à ce que nous savons du mode d'apparition des paralysies par lésion en foyer du cerveau ; celles-ci, en effet, se montrent toujours suivant le mode hémiplégique et leur apparition est généralement brusque ou tout au moins rapide. — On verra tout à l'heure combien cette notion inexacte de l'apparition progressive de la paralysie dans le cas de Leborgne a exercé d'influence sur l'interprétation qu'a donnée Broca des résultats de cette autopsie.

Par suite de l'existence de cette hémiplégie droite chez Leborgne, Broca s'était senti autorisé à affirmer, du vivant du malade, que la lésion siégeait dans l'hémisphère gauche. Obéissant aux idées de l'époque, il ajoute que « ce qui confirmait cette opinion, c'était la paralysie incomplète des muscles de la joue *gauche*, et de la RÉTINE du même côté, *car il est, dit-il, inutile de rappeler que les paralysies de cause cérébrale sont croisées pour le tronc et les membres, et directes pour la face* »

Broca croit donc, avec ses contemporains, qu'un foyer cérébral, produisant une hémiplégie, donne une *amblyopie homolatérale monoculaire* et détermine une *hémiplégie alterne* de la face et des membres! (1).

Au point de vue anatomo-pathologique, la manière dont il interprète les lésions observées dans son cas n'est pas moins suggestive :

Pour lui, la lésion cérébrale a pris naissance en un point, et ce

(1) Les connaissances des médecins de l'époque sur l'anatomie et la physiologie du système nerveux étaient bien rudimentaires, pour ne pas dire pis. C'est ainsi que jusqu'alors, ou peu s'en faut, la plupart des anatomistes croyaient que les circonvolutions du cerveau sont « *aussi désordonnées que celles de l'intestin* ». Trousseau, cherchant à établir ce que l'on doit entendre par « lobe frontal », nous avoue qu'il a dû pour cela « *faire appel au savoir de son ami M. Sappey* ». D'ailleurs, Broca déclare que « *sur vingt médecins éclairés qui font des autopsies, il n'y en a peut-être pas un qui, trouvant dans un lobe cérébral une lésion circonscrite, soit en état de dire le nom de la circonvolution ou des circonvolutions malades* ». — Ce fut justement un des mérites de Broca de connaître et de faire connaître la topographie des différentes circonvolutions; c'est là une des raisons de l'autorité qui s'attacha rapidement à ses publications sur la localisation du langage, tous ceux qui le lisaient étant convaincus, à juste titre, que Broca savait infiniment mieux qu'eux s'orienter dans les méandres de l'écorce cérébrale; aussi n'avaient-ils garde de mettre en doute ses assertions sur la troisième frontale dont eux-mêmes, souvent, auraient été fort embarrassés de désigner la place exacte.

point ne peut être que celui où, au moment de l'autopsie, les altérations étaient les plus profondes; puis « *le mal s'est propagé de proche en proche à d'autres circonvolutions, au lobe de l'insula, etc...* »; de sorte que le ramollissement cérébral est considéré par Broca comme une lésion gagnant de proche en proche pendant des années et des années!

Partant d'idées aussi erronées sur ces points fondamentaux de la pathologie cérébrale, le chirurgien de Bicêtre devait forcément être amené à des interprétations fausses des faits qu'il observait avec tant de soin et de bonne foi. Voici comment il nous explique lui-même les raisons qui l'ont conduit à désigner dans ce cas Leborgne, à lésions si multiples, la troisième frontale comme le siège vraisemblable de la fonction du langage (1) :

« *Sachant qu'au début de la maladie, et pendant une longue période de dix ans, le malade avait perdu uniquement la faculté d'articuler les mots, en conservant tout à fait intactes toutes ses autres facultés intellectuelles, sensitives ou motrices, j'ai été conduit à penser que* LA PERTE DE LA PAROLE AVAIT ÉTÉ LA CONSÉQUENCE D'UNE LÉSION PRIMITIVEMENT ASSEZ CIRCONSCRITE, ET QUE L'ORGANE CENTRAL DU LANGAGE ARTICULÉ ÉTAIT PROBABLEMENT CELUI DANS LEQUEL CETTE LÉSION AVAIT DÉBUTÉ; *pour découvrir cet organe parmi tous ceux qui étaient lésés au moment de la mort, j'ai cherché* QUEL ÉTAIT LE POINT OU L'ALTÉRATION PARAISSAIT LA PLUS ANCIENNE, *et j'ai trouvé que, selon toute probabilité, la troisième circonvolution frontale, peut-être aussi la seconde, avaient dû être le point de départ du ramollissement.* »

Et voilà quelle est l'origine du dogme de la spécificité de la troisième circonvolution frontale pour le langage!

Un malade qui est resté six jours dans le service, dans un état grave par suite d'un phlegmon diffus du membre inférieur, malade sur lequel on n'a pu avoir que des renseignements de seconde main qui, sur certains points, ne sont pas vraisemblables.

Un cerveau qui présente des lésions multiples de ramollissement dans toute la longueur du territoire sylvien, et notamment dans la zone de Wernicke.

Un médecin passionné de science, suggestionné par les idées de Bouillaud sur la localisation de la faculté du langage dans les lobes antérieurs du cerveau, désireux de fixer son opinion sur une ques-

(1) P. Broca, Nouvelle observation d'aphémie produite par une lésion de la moitié postérieure des deuxième et troisième circonvolutions frontales (*Bull. de la Soc. anatom. de Paris*, 1861, 2e série T. VI, p. 398-407).

tion aussi importante demeurée en suspens depuis plus de trente-cinq ans, et qui très simplement, très logiquement aussi en apparence, se dit qu'il n'y a qu'à regarder quelle est la circonvolution la plus profondément atteinte, que là se trouvera le centre du langage. Le hasard voulut que, dans le cas de Leborgne, ce fut la troisième circonvolution frontale ; si c'eût été aussi bien la zone de Wernicke qui eût présenté le maximum d'altération, les choses auraient été tout autres.

Tels sont les éléments à la conjonction desquels est due la localisation de la faculté du langage dans la troisième frontale !

La même année, en novembre 1861, Broca observe un second malade atteint de troubles de la parole et en fait l'autopsie. C'est le cas Lelong, qui, joint au précédent (cas Leborgne), parut à Broca pouvoir lui permettre d'être, comme il le dit, plus affirmatif sur la localisation, dans la troisième frontale, de l'organe central du langage articulé.

Et cependant, ici encore, les faits, quand on les regarde à la lumière de nos connaissances actuelles, sont bien loin de se prêter à pareille interprétation.

Sur l'hémisphère gauche de Lelong, conservé au Musée Dupuytren, sous le numéro 60 (du Système Nerveux), *on ne constate l'existence d'aucune lésion en foyer de la troisième circonvolution frontale* ; la seule chose anormale que l'on observe dans cet hémisphère, au niveau du lobe frontal, est la gracilité assez accentuée de la branche inférieure du pied de la deuxième circonvolution frontale.

Comment peut-on s'expliquer que Broca ait été conduit à admettre l'existence, dans l'hémisphère gauche de Lelong, d'une lésion de la troisième frontale,

C'est à lui qu'il faut laisser la parole ; je cite textuellement :

« *Le cerveau étant placé sur une table, on aperçoit au premier coup d'œil une lésion superficielle qui occupe le lobe frontal gauche, immédiatement au-dessous de l'extrémité antérieure de la scissure de Sylvius. A ce niveau, la surface de l'hémisphère est sensiblement affaissée, et la pie-mère déprimée laisse apercevoir par transparence* UNE COLLECTION DE SÉROSITÉ *qui occupe en surface une étendue à peu près égale à celle d'une pièce d'un franc. Cette lésion est incomparablement plus circonscrite que celle qui existait sur le cerveau de* Tan [c'était le surnom de Leborgne], *mais en comparant les deux pièces, on constate que le centre de la lésion est identiquement le même dans les deux cas.*

. . . . . .

La collection de sérosité située sous la pie-mère et dont le siège a été indiqué plus haut, occupait une cavité creusée dans la substance des circonvolutions. A ce niveau, la troisième circonvolution frontale, qui longe, comme on sait, le bord supérieur de la scissure de Sylvius, est complètement coupée en travers et a subi, dans toute son épaisseur, une perte de substance dont l'étendue paraît être d'environ 15 millimètres. Notre cavité est donc continue en dehors avec la scissure de Sylvius, au niveau du lobe de l'insula. En dedans, elle empiète sur la seconde circonvolution frontale, qui est très profondément échancrée, mais dont la couche la plus interne est respectée dans une épaisseur de 2 millimètres. C'est cette mince languette qui maintient seule la continuité de la deuxième circonvolution frontale. »

Telle est la description que donne Broca des lésions de l'hémisphère gauche de Lelong. — Cette description est parfaite; seules les conclusions qui en ont été tirées sont erronées.

Les médecins d'asiles de vieillards connaissent en effet fort bien l'aspect que décrit Broca et rencontrent assez fréquemment dans les cerveaux séniles ces « *collections de sérosité* » ayant le diamètre d'une pièce de 1 ou 2 francs ou même de 5 francs, situées sous la pie-mère, et constituées par une sorte d'infiltration à coloration souvent un peu brunâtre des couches profondes de cette membrane. Les médecins d'asiles de vieillards savent en outre qu'au-dessous de ces collections de sérosité, sous- et intra-pie-mériennes, les circonvolutions sont normales. Je citerai à ce sujet les lignes suivantes du remarquable travail de mon élève M. A. Léri (1) sur le « Cerveau sénile » :

« La méninge se déprime légèrement au niveau des sillons élargis sans cependant s'y enfoncer; elle se laisse surtout facilement déprimer avec le doigt, et pour peu qu'elle ne soit pas parfaitement transparente (ce qui est généralement le cas) et ne laisse pas voir le fond et les bords de l'encoche, *on croit avec une extrême facilité à un ramollissement superficiel.* Des erreurs de ce genre sont courantes dans les services de vieillards, même pour l'œil le plus exercé; elles peuvent persister jusqu'à l'enlèvement de la pie-mère ».

Les erreurs de ce genre sont fréquentes, en effet, et quelque prévenu que l'on soit à cet égard on ne les évite pas toujours; je

(1) A. Léri, Le Cerveau sénile. (Rapport au Congrès des médecins aliénistes et neurologistes de France et des pays de langue française). Lille, 1906.

m'y suis trouvé pris pour ma part et je sais des neurologistes distingués qui s'y sont également laissé prendre.

En tout cas il est aisé de rectifier cette première impression erronée; lorsqu'on procède à l'enlèvement de la pie-mère on constate que les circonvolutions sous-jacentes sont atrophiées (1), que les sillons qui les séparent sont d'une profondeur tout à fait anormale qui explique fort bien la dépression constatée au niveau de la pie-mère.

C'était là le cas pour le cerveau de Lelong, et Broca nous dit lui-même que le pied de la deuxième circonvolution frontale était réduit à une mince languette. Mais ce que Broca ignorait, c'est que parfois ces circonvolutions séniles atrophiées (son malade Lelong avait quatre-vingt-quatre ans!) présentent sur leur parcours des dépressions, des sortes d'encoches, qui peuvent même leur donner un aspect un peu moniliforme, dépressions et encoches dues sans doute à un plus grand degré d'atrophie en certains points que dans les parties voisines. — Or, c'est d'une encoche de ce genre qu'il s'agit pour cette soi-disant perte de substance de la troisième frontale dont l'étendue « paraît être, dit-il, de 15 millimètres ».

Il ne faut pas s'étonner si Broca, anatomiste distingué, anthropologiste de premier ordre, connaissant par conséquent fort bien l'aspect du cerveau normal, a pu tomber dans une pareille erreur. *C'est qu'en effet il ne connaissait pas le « cerveau sénile »*. Et comment l'aurait-il connu? Il venait d'être nommé chirurgien de Bicêtre le 1er janvier de cette fameuse année 1861, qui est et restera, quoi qu'il arrive, pour l'aphasie, comme l'année de l'Hégire. C'est en novembre de cette même année que fut faite l'autopsie de Lelong. Broca n'était à Bicêtre que depuis dix mois. J'ai, pour ma part, mis près de quatre ans à m'orienter un peu dans l'anatomie pathologique du cerveau sénile — et cependant les autopsies du service de médecine, à Bicêtre, sont incomparablement plus nombreuses que celles du service de chirurgie.

Mais malgré tout, alors même qu'il errait par défaut d'interprétation, Broca faisait preuve, au point de vue de l'observation, d'une clairvoyance parfaite. Voici, en effet, en quels termes, dans le protocole de l'autopsie de Lelong, il reconnaît qu'il ne s'agit pas d'un ramollissement, et note même la sclérose des circonvolutions au

(1) L'atrophie du cerveau de Lelong est manifeste et n'avait pas échappé à Broca qui la note tout spécialement. Le poids des deux hémisphères n'était que de 942 grammes, au lieu de 1.165 grammes chez l'adulte.

niveau de ce qu'il appelle le « foyer »; prétendu foyer qui n'est en réalité qu'un confluent de sillons anormalement développés par suite de l'atrophie des circonvolutions circonvoisines :

« ..... *Il est certain que cette lésion n'est pas un ramollissement, le tissu cérébral est si loin d'être ramolli sur les parois du foyer, qu'aujourd'hui encore, quoique la pièce ait été plusieurs fois examinée et maniée, la mince languette qui maintient la continuité de la deuxième circonvolution frontale a conservé sa solidité*; *cela me paraît même indiquer que le tissu cérébral, au voisinage immédiat du foyer*, EST PLUS RÉSISTANT QU'A L'ÉTAT NORMAL.

D'un autre côté, sur les parois du foyer, on aperçoit quelques petites taches d'un jaune orange qui paraissent d'origine hématique, et l'examen microscopique, fait par mon interne, M. Piedvache, a montré qu'il y avait à ce niveau des cristaux d'hématine. Il s'agit donc d'un ANCIEN FOYER APOPLECTIQUE, *et l'on n'a pas oublié que notre malade avait perdu la parole subitement dans une attaque d'apoplexie, dix-huit mois avant sa mort.* »

Eh bien non, ce n'est pas là un foyer apoplectique, on peut l'affirmer parce que s'il y en avait un on le retrouverait sur la pièce du Musée Dupuytren, et l'on sait d'ailleurs quelle est la rareté des foyers d'hémorragie limités à l'écorce du cerveau. M. Piedvache a fort bien pu trouver au niveau de la dépression méningée quelques cristaux d'hématine, sans que cela prouve en quoi que ce soit qu'il y ait eu là un foyer apoplectique.

Et, me dira-t-on, comment expliquez-vous alors l'aphasie de Lelong, puisque, d'après vous, il n'existe pas de lésion corticale? — Les diagnostics rétrospectifs à quarante-cinq ans de distance ne sont pas chose très aisée; je crois que je pourrais cependant, avec quelques chances de succès, soutenir cette thèse que *Lelong n'était pas un aphasique*, que c'était un pauvre vieux de quatre-vingt-quatre ans, placé depuis huit ans déjà à Bicêtre pour « cachexie sénile », passablement dément, et chez lequel la seule lésion, s'il en existe une en outre de l'atrophie sénile du cerveau, ne peut guère consister que dans l'existence d'une ou plusieurs de ces *lacunes de désintégration* que nous avons étudiées il y a quelques années avec M. Ferrand et M. Catola.

En résumé, si l'on examine d'un peu près les 2 cas « princeps » sur lesquels a été fondée la doctrine de la spécificité de la troisième frontale, que trouve-t-on?

Dans le premier cas (Leborgne), il existe une *grosse lésion de la sylvienne qui frappe la zone de Wernicke*, et certainement aussi

intéresse dans l'épaisseur du cerveau la zone lenticulaire. — Ici, comme dans plusieurs de mes observations personnelles d'aphasie de Broca, la lésion de la troisième frontale est donc, au point de vue de l'aphasie, une lésion purement surajoutée, et non point essentielle, comme le croyait Broca. C'est la lésion de la zone de Wernicke et celle de la zone lenticulaire qui ont, chez Leborgne, comme chez tous les autres malades du même genre, déterminé l'aphasie de Broca.

Dans le deuxième cas (Lelong), il s'agit purement et simplement

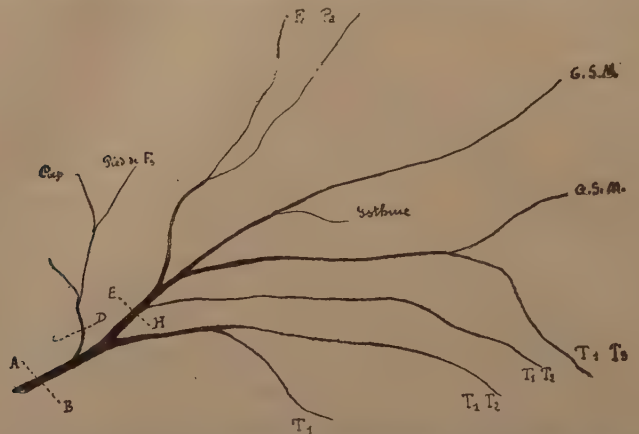


Fig. 3. — Représentation schématique, d'après nature, de la distribution des branches de la sylvienne (distribution d'ailleurs assez variable).

Dans le cas figuré ici, on voit très nettement la récurrence des branches destinées à la nutrition de la troisième frontale. Cette récurrence est sans doute une des causes pour lesquelles cette circonvolution est si fréquemment atteinte. La figure est extraite d'une série de recherches faites par mon interne, M. F. Moutier, sur la distribution des branches de la sylvienne.

d'une *apparence de lésion*. C'est la pie-mère qui, passant au-dessus du puits formé à la partie antérieure du lac sylvien creusé par l'atrophie des circonvolutions sous-jacentes, a été cause de l'erreur commise; il n'y a pas dans ce cas de lésion en foyer, et cliniquement il ne semble pas y avoir eu aphasie, mais bien *démence sénile*.

Ni l'un, ni l'autre cas ne peuvent donc servir à localiser la faculté du langage articulé, ainsi qu'on l'a pensé à tort en 1861 et depuis lors. Comment une telle erreur a-t-elle été possible? Comment a-t-elle pu surtout se perpétuer pendant quarante-cinq ans (1), alors que

(1) Ce qui permet de comprendre que la doctrine de la troisième frontale ait pu se perpétuer ainsi, c'est que, dans un bon nombre de cas d'aphasie de Broca, cette circonvolution est atteinte en même temps que le reste des circonvolutions périsyl-

tous les médecins, tous les neurologistes les plus éminents ont fait de l'aphasie une étude plus ou moins approfondie? C'est là ce que je vais chercher à mettre en lumière, et en le faisant j'aurai du moins cette satisfaction, moi qui ai été l'interne de Broca et m'en fais grand honneur, de montrer que, si mon maître s'est trompé, son erreur est hautement excusable, qu'elle était presque inévitable, étant donnés l'état de la science et les conditions ambiantes. Un coup d'œil en arrière sur la période pendant laquelle s'est formé et établi le dogme de la troisième frontale, nous permettra de mieux saisir la genèse et l'évolution de l'erreur que nous combattons ici.

II

Nous sommes en 1861, Broca est âgé de trente-sept ans, il est secrétaire de la Société d'Anthropologie, et a pris au 1er janvier de cette même année le service de chirurgie de l'hospice de Bicêtre; il n'est pas encore professeur. — Bouillaud a soixante-cinq ans, il est depuis trente ans ans professeur de clinique médicale à la Charité; il a été doyen de la Faculté quelque temps après la Révolution de 1848, c'est un personnage considérable par l'âge, le talent, les dignités universitaires dont il est revêtu. Trousseau a cinq ans de moins que son collègue, ou plus justement son rival de la Charité, il occupe la chaire de clinique de l'Hôtel-Dieu, on sait avec quel éclat. Charcot, Vulpian sont, à un ou deux ans près, du même âge que Broca; ils ont l'un et l'autre un service à la Salpétrière.

Bouillaud, dont l'opiniâtreté était un des traits saillants du caractère, avait une idée à laquelle il tenait par dessus tout, c'était celle qui consistait à localiser *dans les lobes antérieurs du cerveau* la faculté du langage articulé. Dès 1825, il disait dans les conclu-

viennes (circonvolutions rolandiques, gyrus supramarginalis, pli courbe, première et deuxième temporales). Mais, comme je l'ai dit à plusieurs reprises, dans mes précédents articles, cette lésion de F_3 est purement surajoutée et sans influence appréciable sur la production de l'aphasie. La fréquence de cette lésion de F_3 s'explique par ce fait que grâce sans doute à la récurrence fréquente de l'artériole qui préside à la nutrition de cette circonvolution, toute altération du tronc ou de grosses branches de la Sylvienne (Voir *figure* 3) aura de grandes chances de déterminer aussi l'oblitération de l'artère de la troisième frontale. — S'il était permis d'accorder aux arguments téléologiques quelque valeur, on pourrait dire qu'une circonvolution à circulation si précaire ne serait pas en état d'assumer le rôle de centre d'une faculté aussi importante que celle du langage.

sions de son célèbre article des *Archives générales de médecine* : « Il existe dans le cerveau plusieurs organes spéciaux dont chacun a sous sa dépendance des mouvements musculaires particuliers. — Les mouvements des organes de la parole, en particulier, sont régis par un centre cérébral spécial, distinct, indépendant. — Ce centre cérébral *occupe les lobes antérieurs du cerveau.* La perte de la parole dépend tantôt de celle de la mémoire des mots et tantôt de celle des mouvements musculaires dont la parole se compose... Il y a pour ainsi dire une parole intérieure et une parole extérieure; celle-ci n'est que l'expression de la première ».

Il est intéressant de voir, à une époque aussi éloignée de nous par le temps et par l'espace parcouru, un médecin s'exprimer de la sorte sur les fonctions du cerveau et sur la faculté du langage.

Il est plus intéressant encore de rechercher comment Bouillaud a été amené à localiser dans les lobes antérieurs du cerveau la faculté du langage articulé. L'éminent clinicien est loin d'ailleurs de cacher les origines de son opinion, car son Mémoire de 1825 porte le titre suivant : *Recherches cliniques propres à démontrer que la perte de la parole correspond à la lésion des lobules antérieurs du cerveau, et à confirmer l'opinion de M. Gall sur le siège de l'organe du langage articulé.*

C'est donc Gall qui a été pour lui l'initiateur, le guide, et en maints passages de ses écrits Bouillaud témoigne vis-à-vis de celui-ci la plus vive admiration.

Nous qui avons sur Gall et son « Système » des idées plus rassises, nous avons peine à comprendre l'influence considérable qu'exerça sur son époque le phrénologiste badois.

Je vais essayer de donner en quelques lignes une idée de ses théories, ces théories font d'ailleurs, à tous égards, comme on le verra, partie constituante de l'histoire de l'aphasie.

Le passage suivant tiré du grand ouvrage de Gall sur les fonctions du cerveau va nous montrer sa manière de raisonner et nous fera assister à la genèse de tout son système :

« De chez mon oncle, mon jeune camarade et moi (il avait alors neuf ans), nous allâmes à Bade, près de Rastadt. D'une trentaine d'écoliers que nous étions là, lorsqu'il était question de réciter par cœur, j'avais toujours à craindre ceux qui pour la composition n'obtenaient que la septième ou la dixième place [il s'agit de la composition de style où lui, Gall, était toujours des premiers]. Deux de mes nouveaux condisciples surpassaient même mon ancien camarade par leur facilité à apprendre par cœur. Comme l'un et

l'autre avaient de très grands yeux à fleur de tête, nous leur donnâmes le sobriquet « yeux de bœuf ». — Après trois ans, nous allâmes à Bruchsal; là encore quelques écoliers à *yeux de bœuf* me donnèrent du chagrin lorsqu'il était question d'apprendre par cœur. Deux ans plus tard j'allai à Strasbourg, et je continuai de remarquer que les élèves qui apprenaient par cœur avec le plus de

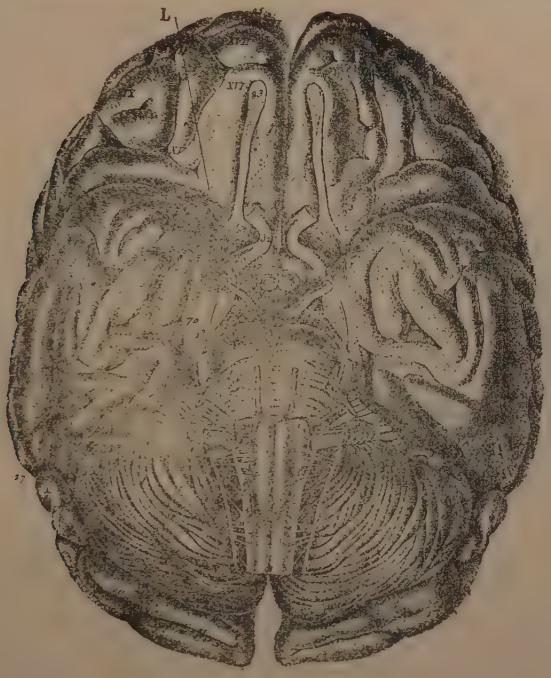


Fig. 4. — Planche IV de l'Atlas de Gall. Face inférieure du cerveau; on voit en L le centre du langage d'après Gall.

On remarquera que c'est sur l'hémisphère droit que Gall a fait, dans cette figure, la délimitation du centre du langage, entre XV et 39.

facilité étaient ceux qui avaient de grands yeux à fleur de tête, et que quelques-uns d'entre eux n'étaient, pour tout le reste, que des sujets si médiocres.

« Quoique je n'eusse aucune espèce de connaissances préliminaires [il était alors âgé de quatorze ans], *je dus tomber sur l'idée que des yeux ainsi conformés sont la marque d'une excellente mémoire.* Ce ne fut que plus tard que je me dis, comme je l'ai rapporté dans l'introduction du premier volume : Si la mémoire se manifeste par un caractère extérieur, pourquoi les autres facultés n'auraient-elles

pas aussi leur caractère visible au dehors? — *Et c'est là ce qui me donna la première impulsion pour toutes mes recherches, et ce qui fut l'occasion de toutes mes découvertes.* »

C'est donc à propos de la localisation de la faculté du langage que le système de Gall fut constitué. Voyons où siégeait, d'après ce phrénologiste, cette localisation. Des planches de son Atlas il ressort que la faculté du langage se trouve dans les circonvolutions de la face inférieure du cerveau (fig. 4 et 5), dans la partie posté-

Fig. 5. — Planche XI de l'Atlas de Gall, on voit en L le centre du langage d'après cet auteur.

rieure du lobe orbitaire. Cette donnée étant admise, Gall affirmait que lorsque la faculté du langage était très développée, la région orbitaire du cerveau, où elle se trouvait située, repoussait en dehors, par son hypertrophie, la partie postérieure de l'orbite et déterminait ainsi la saillie de l'œil (yeux de bœuf) (fig.6) et la formation d'une poche palpébrale (yeux pochetés).

Voici quels dons admirables Gall assigne aux individus qui ont les « yeux pochetés » : « Les personnes qui ont les yeux ainsi conformés possèdent non seulement une mémoire des mots excellente, mais elles se sentent une disposition particulière pour l'étude des langues, pour la critique, en général pour tout ce qui a trait à la littérature.

. . . . . .

Quelquefois cette faculté est déjà très active dès l'enfance. A l'âge de six ans, Baratier savait déjà plus de six langues; dans un âge si tendre il traduisit les auteurs grecs et corrigea les traductions de ses devanciers. On voit que ce jeune savant avait une conformation du crâne très heureuse et de grands yeux pochetés. — Louis Dufour de Longuerue était, dès l'âge de quatre ans, un prodige de mémoire. Les langues mortes et vivantes, l'histoire,

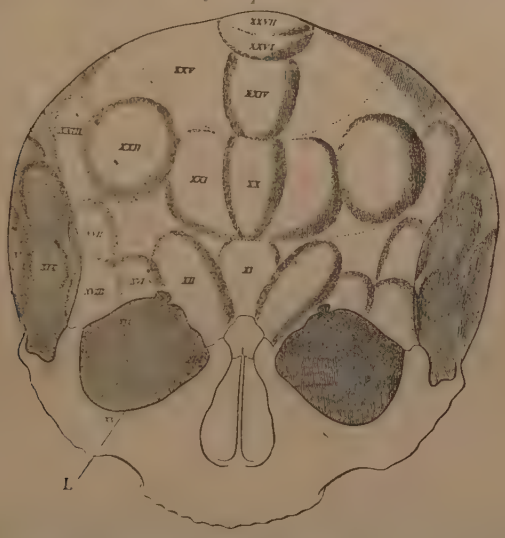


Fig. 6. — Planche C de l'Atlas de Gall. Crâne vu par sa face antérieure.
On remarque en L, au niveau du rebord inférieur de l'orbite, le siège de la « bosse du langage » (yeux proéminents, yeux pochetés).

la théologie, la philosophie ancienne et moderne, les antiquités, les belles-lettres, la chronologie, la géographie, lui étaient familières ; il dicta une description historique de la France, absolument de mémoire, sans consulter aucun livre. »

On croit rêver en lisant de pareilles sornettes ! Et cependant Gall est l'ascendant direct dont procède la localisation du langage dans la troisième frontale !

Bien que Gall eût de différents côtés rencontré des contradicteurs, et non des moindres, puisqu'on compte parmi ceux-ci Cruveilhier, Cuvier, Flourens, Gratiolet...., il faut cependant reconnaître que son « Système » jouit pendant plus d'un quart de siècle d'une vogue considérable. Cette vogue, malgré l'opposition des savants que nous venons de citer, s'était prolongée de telle

façon qu'à l'époque qui nous intéresse, de 1861 à 1866, on voit journellement Gall traité de génie, d'initiateur admirable. Par exemple, à la séance de la Société d'anthropologie, du 4 avril 1861, Périer, un des membres de la Société, arrive encore tout échauffé d'un cours au Collège de France (peut-être celui de Flourens?) et prenant à témoin les membres de la Société : « J'ai assisté, il y a peu de jours, à l'ouverture d'un cours de haute science philosophique, et là ce n'est pas sans quelque émotion que j'ai entendu parler de Gall dans les termes que je vais dire : On a appelé l'auteur de l'Anatomie et de la Physiologie du système nerveux « *ce bonhomme!* » comme on eût dit d'un paysan du Danube. On a fait remarquer qu'il ne pouvait venir que de l'Allemagne, le pays sans doute des utopies et des rêves. On a dit, avec non moins de bonheur, qu'il « *tâtait les bosses* »..... Voilà, Messieurs, ce que j'ai entendu, voilà ce que l'on enseigne en plein Collège de France! Voilà comment on juge un des hommes auxquels déjà notre temps ne refuse pas le *génie*, que nous avons appris à honorer, et dont les travaux, etc., etc..... »

Dans le même ordre d'idées, Auburtin, le gendre de Bouillaud, écrit en 1863 : « Les immortels travaux de Gall ont été le point de départ de presque toutes les découvertes sur la physiologie du cerveau, et ses détracteurs les plus acharnés n'ont pu lui refuser au moins cette part de gloire.... Les recherches de M. le Professeur Bouillaud sur les fonctions des lobes cérébraux en général, sur celles des lobes antérieurs et celles du cervelet *avaient pour but de confirmer ou d'infirmer plusieurs des opinions de Gall.* »

Mais le plus dithyrambique de tous les auteurs de cette époque, quand il s'agit de Gall, c'est encore Bouillaud lui-même. Le passage suivant du discours de Bouillaud sur l'Aphasie, à l'Académie de médecine, doit être cité en entier, car il montre bien quel était, plus que jamais, en 1865, l'état d'esprit de l'éminent professeur :

« Que la science de Gall, ou, comme vous le dites [c'est à Lélut que ce discours s'adresse], la phrénologie, l'organologie phrénologique, que cette science encore à son berceau soit, non pas absolument et en tout, ainsi que vous le prétendez, mais sous plusieurs rapports, dans plusieurs de ses parties, une *pseudo-science*, je vous l'accorderai volontiers. J'ajoute que c'est là un point de ressemblance et de conformité entre elle et les sciences les *plus vraies* de nos jours, telles que l'Astronomie, la Physique, la Chimie, la Physiologie expérimentale et rationnelle elle-même. Qu'étaient en effet ces sciences à leur naissance et dans les premiers temps de

leur évolution? Des *pseudo-sciences*, sous les noms d'Astrologie, de Magie, d'Alchimie, et de je ne sais quel nom en ce qui regarde la Physiologie. Or croyez-vous que les temps dont il s'agit remontent à la plus haute antiquité? — Non, ils ne sont éloignés du nôtre que d'un, deux ou trois siècles, et le monde en compte bien cinquante à soixante au moins. Telle est, en effet, l'époque où parurent, comme autant de Messies scientifiques, les Copernic, les Kepler, les Galilée, les Newton, les Lavoisier, les Laplace, les Monge, les Berthollet, les Haller les Bichat, les LAVATER, les GALL, *ces Copernic, ces Kepler, ces Newton de la Physiologie*.

« Le fondateur de l'organologie phrénologique est donc *venu*. Arrivent, viennent maintenant les *organisateurs*, les *sous-inventeurs*, les *augmentateurs*, les *reviseurs*, les *correcteurs* de ce grand œuvre (1). Ils seront eux aussi les bienvenus... ».

Bouillaud a donc conservé, à l'époque qui nous occupe, une telle admiration pour Gall qu'il n'hésite pas à le mettre sur le même rang que Galilée et que Newton. — Lui-même est convaincu que la faculté du langage articulé a son siège dans les lobes antérieurs du cerveau, et pour manifester toute l'intensité de sa conviction, il offre un prix de 500 francs à qui apportera une observation probante contre cette manière de voir. Mais plus réservé que Gall qui, comme nous l'avons vu, localisait la faculté du langage sur la face inférieure du cerveau, au niveau du lobe orbitaire, Bouillaud se borne à placer cette faculté *dans les lobes antérieurs*, faisant commencer ceux-ci au sillon de Rolando, ce qui équivalait à dire que la faculté du langage siège *dans la* MOITIÉ *antérieure du cerveau*. Bouillaud aurait pu en somme avoir raison, l'aléa étant assez faible : 1 sur 2 seulement, comme dans « rouge ou noire », « pair ou impair » ; la chance ne l'a pas favorisé.

La situation est donc bien nette, à l'époque qui nous intéresse, au début de l'année 1861. L'influence de Gall est encore considérable; bien que son système soit en grande partie abandonné, sa localisation du langage articulé dans les lobes frontaux a reçu l'appui de Bouillaud qui, l'ayant non seulement adoptée, mais rendue sienne, s'emploie ardemment à la faire reconnaître par tous les médecins, et même, il faut dire le mot, à l'imposer au besoin.

Nous allons voir maintenant Broca entrer en scène.

Dans la séance de la Société d'anthropologie du 21 mars 1861, répondant à Gratiolet, Broca s'attacha à traiter entre autres cette

(1) Il est assez vraisemblable que quelques-uns au moins de ces qualificatifs dédaigneux s'adressent à Broca.

question : « *Les diverses parties du cerveau qui servent à la pensée ont-elles les mêmes attributions?* » Il exposa à ce propos ses idées sur les localisations cérébrales; on ne saurait trop admirer son discours où éclate sa supériorité sur la plupart des hommes de son époque. Tout en répudiant le système de Gall et la doctrine des bosses du crâne, il reconnait que le *principe* des localisations n'a pas péri pour cela; il croit à ce principe, mais il « ignore encore si chaque circonvolution, considérée isolément, remplit des fonctions différentes de celles des circonvolutions voisines. Nous ne pouvons faire, dit-il, à cet égard, que des suppositions mais nous savons du moins que toutes les parties du cerveau proprement dit n'ont pas les mêmes attributions, que l'ensemble des circonvolutions ne constitue pas un seul organe, mais plusieurs organes ou plusieurs groupes d'organes, et qu'il y a dans le cerveau de grandes régions distinctes correspondant aux grandes régions de l'esprit ».

Dans la séance du 4 avril, Auburtin, chaud partisan des idées de Gall et de son beau-père Bouillaud, combattit l'opinion antilocalisatrice de Gratiolet, et rompit des lances en faveur des localisations, et particulièrement de celle qui fixait la faculté du langage dans les lobes antérieurs. Tout en reconnaissant que, dans certains cas, on avait pu voir des malades porteurs d'une lésion d'un des lobes antérieurs continuer à parler, il déclarait qu'*on ne pourrait citer un seul cas, dans lequel un individu ayant perdu la parole ne présenterait pas de lésion dans un des lobes antérieurs du cerveau.* Si on lui montrait un seul cas de ce genre il s'engageait à renoncer à la théorie de Bouillaud.

Huit jours plus tard, le 11 avril 1861, à l'hospice de Bicêtre, on amenait dans les salles de chirurgie dont Broca était le titulaire depuis le 1er janvier, un homme de cinquante et un ans, nommé Leborgne, grand aphasique, atteint d'un phlegmon diffus gangreneux de tout le membre inférieur droit. Broca, que l'argumentation d'Auburtin avait vivement intéressé, pria celui-ci de venir à Bicêtre voir cet aphasique et lui dire si, au point de vue clinique, il reconnaissait ce malade comme susceptible de fournir, en cas d'autopsie, une vérification de la question des localisations, actuellement en discussion. — Auburtin s'y rendit, examina le malade, et déclara qu'il accepterait les résultats de cette épreuve. — Quelques jours après, le 17 avril, Leborgne mourait; le lendemain, 18 avril, Broca présentait son cerveau à la Société d'anthropologie. On y voyait une lésion de la troisième circonvolution frontale et, comme nous l'avons dit, au début de cet article, d'autres lésions aussi dans la

partie postérieure du domaine de la sylvienne, mais de celles-ci il ne fut guère question, le ramollissement situé *dans le lobe antérieur du cerveau* ayant, comme bien on pense, surtout attiré l'attention générale.

Il ne semble pas que cette présentation ait eu sur le moment un grand retentissement, du moins on ne trouve nulle trace de discussion à ce propos dans les *Bulletins de la Société d'anthropologie*. La publication in extenso de l'observation accompagnée de considérations fort intéressantes et de la production du mot *aphémie*, ne fut faite d'ailleurs qu'un peu plus tard, à la Société Anatomique.

Le 2 mai, Broca rappelant à la Société d'Anthropologie la présentation du cerveau de Leborgne, en avril, dit simplement ceci : « J'ai dû apporter à la Société cette pièce relative à un fait rare et curieux qui, par une coïncidence bizarre, s'était présenté au moment même où MM. Gratiolet et Auburtin discutaient sur le siège de la faculté du langage. Mais tout en inclinant plutôt vers l'opinion de M. Auburtin, je n'ai pas eu l'intention de prendre position dans le débat. Je ne me prononce ni pour, ni contre les localisations particulières; je cherche seulement à poser un principe général, en considérant les circonvolutions cérébrales non pas une à une, mais par groupes, ou, si vous voulez, par région ». En somme, à ce moment, Broca est loin, comme on voit, d'être fixé sur la question de la localisation du langage.

Avec sa seconde autopsie, en novembre 1861 (cas Lelong dont avons fait plus haut la critique), les choses vont changer, mais pas immédiatement toutefois; le premier sentiment qu'éprouve Broca est un sentiment d'étonnement qu'il exprime très franchement dans le passage suivant :

« Dans ma précédente note j'avais émis cette pensée que, si la doctrine des localisations particulières était un jour reconnue exacte, ce ne serait probablement pas dans des points circonscrits, dans des districts plus ou moins nettement limités, correspondant à des points déterminés de la voûte du crâne, qu'on pourrait localiser les diverses facultés cérébrales..... Je ne cacherai donc pas que j'ai éprouvé un étonnement voisin de la stupéfaction, lorsque j'ai trouvé que, sur mon second malade, la lésion occupait rigoureusement le même siège que sur le premier..... Mais je ne puis oublier que, dans plusieurs des faits publiés [antérieurement par les différents auteurs], on a vu l'aphémie succéder à des lésions qui occupaient principalement (sinon exclusivement) la moitié antérieure des lobes frontaux. Ces faits, parfaitement compatibles avec l'hypo-

thèse des localisations par circonvolutions, paraissent très difficiles à concilier avec le principe des localisations par districts, ou, si l'on veut, par compartiments correspondant à des points invariables de la boîte crânienne. *Je suis donc disposé à attribuer à une pure coïncidence l'identité absolue du siège des lésions chez mes deux malades* » (1). On voit que, comme la plupart de ses contemporains, Broca est hanté, ici encore, par le souvenir du système de Gall, les 2 faits qu'il vient d'observer lui paraissent plaider en faveur de celui-ci, mais comme sa raison, sa clairvoyance, le détournent de ce système, il demeure dans le doute et cherche un appui dans les cas rassemblés auparavant par Bouillaud, tout en regrettant *in petto* que ces cas soient pour la plupart aussi mal observés.

Si tout d'abord Broca se sentait disposé à attribuer à une pure coïncidence l'identité qu'il croyait absolue du siège des lésions chez ses deux malades, il ne tarda pas à changer d'avis et à voir se développer dans son for intérieur la conviction que cette lésion trouvée et décrite par lui dans le pied de la troisième frontale était bien la lésion de l'aphasie. Ce qui contribua le plus, et très légitimement, à modifier ses idées dans ce sens, fut la publication de plusieurs cas émanant de différents services, notamment du service de Charcot à la Salpétrière (Broca était devenu chirurgien de la Salpétrière en janvier 1862). C'est ainsi qu'au début de 1863 il peut citer 6 faits confirmatifs de ses 2 premiers cas (Leborgne et Lelong), dont 4 proviennent du service de Charcot, un du service de Gubler, un autre du service de Trousseau ; un peu plus tard, la même année 1863, il dit connaître en tout une quinzaine de cas d'aphasie dans lesquels avait été vérifiée la lésion de la troisième frontale.

Une autre raison de succès pour la nouvelle doctrine était l'aide qu'elle trouvait du côté de Bouillaud, de ses élèves, de ses partisans, et aussi de tous les nombreux médecins que Gall et son système avaient séduits. En dehors de l'attrait qu'exerçaient le talent et la personne de Broca, il y avait là un élément de popularité inappréciable ; aussi la nouvelle doctrine fut-elle rapidement adoptée par les masses médicales, alors que l'aristocratie de la profession demeurait vis-à-vis d'elle incrédule, défiante ou même hostile.

L'attitude de Bouillaud est tout à fait curieuse à observer. Ce qui lui plaît en Broca, c'est que celui-ci apporte un renfort inespéré

(1) P. Broca (*Loc. cit*).

à la théorie, amoureusement caressée par lui depuis quarante ans, de la localisation de la faculté du langage dans les lobes antérieurs.

Tant que le siège de la lésion dans la troisième frontale peut être considéré comme un argument en faveur de la localisation au niveau des lobes antérieurs, Bouillaud couvre Broca de fleurs; quand il ne s'agit plus que de considérer la troisième frontale comme un centre spécial à localisation remarquablement fixe et limitée, Bouillaud se contente de faire une moue un peu dédaigneuse et de constater que les preuves de cette localisation laissent encore à désirer. L'envie est un vilain sentiment et il ne faut le prêter gratuitement, à personne, surtout aux absents; mais il y a de la part de Bouillaud, vis-à-vis de Broca, un parti pris d'annexion forcée qui ne laisse pas d'être un peu choquant. On en jugera par les phrases suivantes dans lesquelles l'ardent et opiniâtre professeur de la Charité, ne craignant pas d'user de sa situation prépondérante, s'efforce d'établir que Broca n'a été à côté de lui qu'un instrument. Il revient avec complaisance sur cette idée, ainsi qu'on en jugera par les nombreuses citations suivantes :

« Après l'éclatante et féconde *conversion* de M. Paul Broca (à laquelle je suis heureux de dire que M. le docteur Auburtin, mon intime allié sous le double rapport des doctrines et de la famille, n'est pas complètement étranger)...

. . . . . .

« L'heureuse et mémorable *conversion* de M. Paul Broca mérite que nous en fassions connaître les principales circonstances...

. . . . . .

« M. Broca comptait parmi les *incrédules*, dans la matière qui nous occupe, jusqu'à l'époque où M. le docteur E. Auburtin...

. . . . . .

« Nous avons déjà dit, en parlant de M. Broca, qu'il était le *saint Paul* de la nouvelle doctrine... »

. . . . . .

A aucun moment il n'est question de la *découverte* de Broca, celui-ci n'est jamais pour Bouillaud que le « sous-inventeur » dont il était question plus haut.

Du côté de Trousseau, Broca trouvait pis encore : un mauvais vouloir évident. La simple histoire du terme « Aphasie » le démontre sans conteste; cette histoire est assez connue : Broca, en même temps qu'il publiait l'observation et l'autopsie de son premier malade (Leborgne), se rendant compte, et c'est là une gloire qui lui restera à tout jamais, se rendant compte, disons-nous, que ces

troubles de la parole par lésion localisée du cerveau n'avaient pas encore été scientifiquement étudiés ni décrits, appréciant toute l'insuffisance du vague terme d'*alalie* employé par Frank pour désigner les troubles de la parole occasionnés par les processus les plus divers, avait pensé qu'il fallait tout d'abord donner un nom à ce symptôme si mal connu. Il proposa le nom d'*Aphémie* qu'il avait composé lui-même. Au nom de la philologie offensée par ce néologisme qui, paraît-il, dans la langue de Platon aurait signifié « infamie », Trousseau se refusa à accepter « aphémie » ; et s'aidant des conseils du docteur Crisafis, Grec d'origine, il proposa de remplacer « aphémie » par *aphasie* (1). Cette question de philologie n'est guère de notre ressort, mais qui donc pourrait trouver juste que l'Amérique ne porte pas le nom de Christophe Colomb? Or, pour l'aphasie, Broca est, sans conteste, le premier qui l'ait étudiée cliniquement et anatomiquement (2).

En tout cas, ce qui étonne un peu de la part d'un homme tel que Trousseau c'est de voir ses Leçons sur l'aphasie publiées dans la *Gazette des Hôpitaux* sous le titre suivant : « De l'APHASIE. *Maladie décrite récemment sous le nom impropre d'*APHÉMIE ».

Pour ce qui est de la doctrine même de Broca, Trousseau n'hésite pas à dire dans ses Cliniques qu'elle « est loin d'être à l'abri de tout reproche », et ici on ne peut lui donner tort.

Dans le camp des jeunes médecins, s'étant déjà fait un nom dans la science, la doctrine nouvelle n'était pas non plus admise sans discussion.

M. Jaccoud s'efforçait de sauver du naufrage l'*alalie* de Frank, et localisait les troubles aphasiques du langage dans le système olivaire.

Laborde soutenait avoir vu plusieurs cas d'aphasie sans lésion de F_3, mais avec une altération des lobes postérieurs du cerveau.

M. Bouchard alors interne à la Salpétrière, avait eu l'occasion

(1) La lettre par laquelle Broca, s'adressant à Trousseau, plaidait la cause de son « aphémie », est un modèle de clarté, de bonne humeur, d'esprit et de courtoisie; elle méritait mieux que la désuétude dans laquelle est tombé le terme « aphémie ».

(2) Trousseau a, de son côté, apporté à l'étude de l'aphasie les merveilleuses ressources de son grand talent de clinicien; il a notamment mis en lumière le déficit intellectuel si curieux des aphasiques. — Dans le même ordre d'idées, il est intéressant de voir un des élèves de Trousseau qui, dans la hiérarchie hospitalière, n'avait pas encore dépassé le grade peu élevé mais charmant de « bénévole », préluder d'une façon méthodique aux tentatives de rééducation dans l'aphasie, c'était M. Dieulafoy : « un élève en médecine, qui porte un nom honorablement connu », comme le qualifie sentencieusement la *Gazette des Hôpitaux*, dans son numéro du 10 juin 1865.

de faire l'autopsie d'Adèle Anselin, une aphasique célèbre, que Trousseau avait présentée dans une de ses Cliniques. Cette autopsie qui eut un grand retentissement, étant donnée la compétence de son auteur, montra l'intégrité de la troisième frontale, la présence de plaques anciennes de ramollissement au niveau de l'insula et de la zone de Wernicke; il existait, en outre, dans l'intérieur de l'hémisphère, un ramollissement jaune de la partie supérieure et antérieure du noyau intraventriculaire du corps strié du côté gauche.

M. Magnan avait également présenté à la Société anatomique un malade atteint d'aphasie, à l'autopsie duquel il trouva l'intégrité de la troisième frontale; le foyer hémorragique ancien, cause de l'aphasie « siégeait dans le lobe occipital gauche, en dehors du corps strié et était très éloigné de la troisième frontale qui était intacte, de même que tout le lobe antérieur de cet hémisphère ».

Mais le plus rude assaut donné à la doctrine nouvelle le fut par Charcot. Dans une lettre adressée au directeur de la *Gazette hebdomadaire de médecine et de chirurgie*, Charcot rapporte l'observation d'une aphasique de son service; l'autopsie fut faite, en présence de Broca, par M. Cornil, alors interne. Cette autopsie montra la troisième frontale et les lobes antérieurs absolument intacts; le ramollissement avait détruit T_1 et le pied de T_2 les deux circonvolutions postérieures de l'insula, et intéressé le gyrus supramarginalis et le pli courbe, détruit la capsule externe et le noyau lenticulaire. Cette autopsie était aussi nette, aussi probante, que celle qui a été récemment présentée par M. Souques à la Société médicale des hôpitaux. — Auburtin s'efforça de pallier l'importance de cette observation, si fâcheuse pour la doctrine qu'il défendait : il n'eut pas le dessus, quoiqu'il eût pris soin d'invoquer l'aphorisme de Morgagni « *non numerandæ sed perpendendæ sunt observationes* ». Charcot, dont la lettre est un petit chef-d'œuvre, ne manqua pas de le lui rétorquer. Cet aphorisme, qui a beaucoup servi, présente au moins cet avantage que les deux auteurs en cause peuvent généralement se l'appliquer chacun à chacun avec un égal succès.

Sous le choc de cette observation, Broca, dont la conviction en faveur de la troisième frontale était encore de fraîche date (nous sommes en juillet 1863), se sentit ébranlé, et comme il était la loyauté même, il reconnut sans barguigner l'importance de l'observation de Charcot et se demanda s'il ne devait pas modifier sa formule. « J'ai pu, dit-il, me demander si le siège de la faculté du langage articulé, *au lieu d'être localisé exclusivement dans la partie*

postérieure de la troisième circonvolution frontale, ne s'étendrait pas aussi à la circonvolution pariétale externe [c'est très vraisemblablement le gyrus supramarginalis et le pli courbe] qui se continue directement avec elle. On sait que, pour plusieurs anatomistes, ces deux circonvolutions n'en font qu'une désignée sous le nom de : circonvolution d'enceinte de la scissure de Sylvius. — *Et si cette manière de voir était exacte, on concevrait qu'une lésion de la* PARTIE POSTÉRIEURE DE LA CIRCONVOLUTION D'ENCEINTE PUT PRODUIRE L'APHÉMIE, *alors même que la partie antérieure de cette circon-*

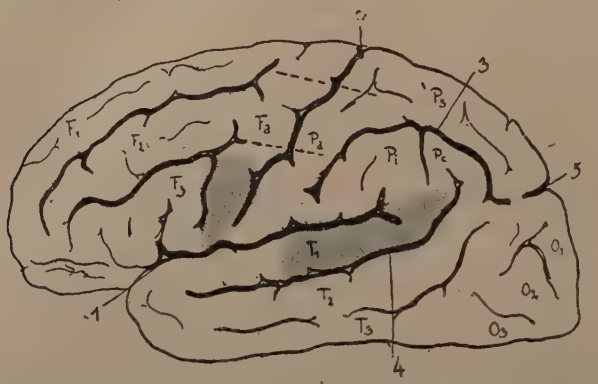


Fig. 7. — Schéma des lésions dans un hémisphère gauche d'aphasique provenant du service de Vulpian, déposé au Musée Dupuytren par Broca lui-même et considéré par lui comme confirmatif de la localisation de l'aphasie dans la troisième frontale. En réalité c'est à peine si F_3 est atteinte, la lésion occupant surtout la frontale ascendante.

On remarquera que la zone de Wernicke est également affectée par le ramollissement.

volution, celle qui fait partie du lobe frontal serait à peu près intacte. Mais tout cela est encore trop hypothétique, et il faut attendre des faits ultérieurs ».

C'était là en somme la vérité; pourquoi Broca n'eut-il pas l'inspiration de se tenir à cette nouvelle formule!

On peut dire cependant que les avertissements ne lui ont pas manqué : en outre des cas contraires à sa théorie dont je viens de donner une énumération, il aurait pu prêter l'oreille aussi à la voix de Vulpian (fig. 7), qui disait en 1864, dans ses Leçons du Collège de France : « J'ai rassemblé toutes les observations relatives à la question de l'aphémie, que j'avais recueillies à la Salpêtrière. Elles étaient au nombre de 12. Ce nombre peut être ainsi décomposé : cas de lésions du lobe antérieur gauche avec aphasie, 5; — *cas de*

lésions du lobe antérieur gauche sans aphasie, 4; — cas de lésions du lobe antérieur droit sans aphasie, 1; — *cas d'aphasie sans lésion des lobes antérieurs*, 2. Dans l'un de ces deux derniers cas il y avait une lésion assez étendue de la circonvolution marginale postérieure atteignant un peu l'insula, mais les circonvolutions du lobe antérieur étaient entièrement saines. Dans l'autre cas, le ramollissement siégeait dans la partie postérieure du noyau blanc de l'hémisphère. Dans tous ces cas il s'agissait de ramollissements anciens ».

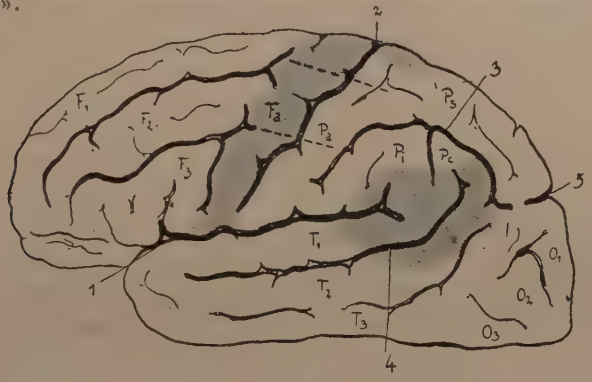


Fig. 8. — Schéma des lésions dans l'hémisphère gauche du cerveau de Foucault, aphasique, déposé par Broca au Musée Dupuytren et considéré par lui comme confirmatif de la localisation de l'aphasie dans la troisième frontale. En réalité c'est à peine si F_3 est atteinte, la lésion occupant surtout la frontale ascendante. On remarquera que la zone de Wernicke est également affectée par le ramollissement.

Remarque intéressante pour nous, actuellement : parmi ces cas d'altérations du lobe antérieur gauche avec aphasie, dont parle ici Vulpian, presque tous présentaient des lésions de la zone de Wernicke ou de la zone lenticulaire; il eut suffi que Broca tînt compte de celles-ci pour éviter son erreur (fig. 8). Certainement il l'eût fait s'il s'était trouvé livré à lui-même, il avait l'esprit trop scientifique et trop précis pour ne pas remarquer la fréquence de ces lésions du lobe temporo-pariétal dont Wernicke nous a appris, quinze ans plus tard, à reconnaître l'importance. Malheureusement Broca se trouvait, avec ou contre son gré, emporté par le courant des « localisations », et ce courant était si fort que l'éminent chirurgien devait bientôt perdre pied.

Bouillaud s'était constitué le porte-drapeau de cette doctrine, son autorité était grande à tous les points de vue. Et que dire de l'armée qui le suivait? C'était la *foule*, la foule avec son instinct

divinatoire et son ignorance profonde, la foule à la fois incrédule et croyante, surtout si dans l'objet de sa croyance il y a quelque chose d'extraordinaire et de merveilleux. — Beaucoup de médecins appartenant aux anciennes générations médicales étaient « localisateurs » en tant qu'adeptes du système de Gall; quant aux nouvelles générations, elles comptaient un plus grand nombre encore de « localisateurs ». Les étudiants, eux, l'étaient parce qu'ils sentaient qu'il y avait là une doctrine susceptible d'aboutir à un progrès, et aussi un peu parce que c'était la mode; mais ils l'étaient encore pour une autre raison, et celle-là d'ordre philosophique. La lutte commençait à devenir ardente entre le spiritualisme d'une part, et de l'autre le matérialisme, car c'était là le nom sous lequel on s'efforçait de flétrir la libre pensée. Or, pour les purs spiritualistes, il semblait qu'il y eût quelque chose d'attentoire à la dignité de l'âme humaine dans la doctrine qui prétendait rechercher et circonscrire dans certains points fixes du cerveau telle ou telle fonction psychique, telle ou telle faculté. — Aussi peut-on facilement imaginer avec quelle animation étaient défendues, par tous les novateurs, les théories localisatrices qui, si elles triomphaient, devaient, à leur avis, saper dans ses fondements l'antique philosophie. Les passions politiques s'en mêlaient aussi, et pour un peu, chez les étudiants, la foi dans les localisations eût fait partie du credo républicain.

Si nous avons insisté, un peu longuement peut-être, sur ces différents aspects de la question des localisations, c'est pour mieux faire comprendre quel était l'état d'esprit ambiant sous l'influence duquel évoluaient les nombreux et ardents partisans de Broca; comment résister à des gens qui vous portent en triomphe!

Dès 1866, la spécificité de la troisième circonvolution frontale pour le langage articulé était dûment admise. Cette notion ne devait que s'affermir dans les années suivantes. Mais lorsqu'en 1870, Hitzig et Fritsch, puis Ferrier et Yeo, et tant d'autres physiologistes après eux, eurent montré qu'il existe dans le cerveau des animaux et de l'homme des zones directement excitables, répondant aux irritations par des mouvements nettement différenciés, la théorie des localisations cérébrales échappant dès lors à toute discussion, la localisation découverte par Broca passait définitivement à l'état de dogme. La troupe des localisateurs voyait en ce moment venir à elle de puissantes recrues : Charcot se mettait à sa tête et jetait, par ses belles études cliniques et anatomo-pathologiques, les fondements des localisations motrices dans le cerveau

humain. Il ne pensait plus guère alors à ces objections de la première heure qu'il avait, dix ans auparavant, adressées, si justement d'ailleurs, à la doctrine de Broca, et on peut lire dans le *Progrès Médical* de 1883, page 859, les lignes suivantes écrites par Charcot :

« *Comme Broadbent, je n'ai jamais rencontré de véritable infraction à la loi de Broca, et comme lui je crois qu'aucun des cas présentés comme infirmatifs ne soutient un examen sérieux* ».

Voilà comment, par un singulier enchaînement de circonstances, la doctrine de la troisième circonvolution frontale gauche a été créée; voilà comment, depuis quarante-cinq ans, elle s'est transmise de génération en génération, bien plus par la voie de la tradition que par celle de l'examen direct. — Le temps est venu, semble-t-il, de nous faire, les uns et les autres, une idée personnelle sur le degré de créance qu'il convient d'accorder à cette doctrine. Les documents sont rassemblés, que chacun juge.

On a vu, dans le cours de cet article rétrospectif, combien primitifs ont été les modes d'investigation qui ont servi à établir la spécificité de la troisième frontale; les cerveaux examinés par Broca ne l'ont été qu'au point de vue tout à fait extérieur, et sans que le couteau ait pénétré dans leur profondeur. La doctrine de la troisième frontale a donc été créée *exclusivement* d'après les résultats, mal interprétés, de l'examen macroscopique.

Ceci étant établi, l'idée ne viendra maintenant à personne, je pense, de soutenir que seul l'examen de *coupes microscopiques sériées* peut être employé par les auteurs qui entreprennent de discuter la réalité de cette localisation (1). Ce qu'une étude *macrosco-*

(1) Je ne cesserai de protester contre la prétention de quelques auteurs qui se refusent à admettre que l'on puisse discuter la question des localisations verbales sans l'emploi des coupes microscopiques sériées.

Mais je tiens aussi à ce qu'on ne se méprenne pas sur le sens de mes protestations, je vais donc m'expliquer sur ce point.

Il est certain que, pour les recherches d'Anatomie pure, la méthode des coupes sériées est presque indispensable. — Je nie qu'il en soit de même, en général, pour l'Anatomie pathologique, et notamment pour les questions de localisation.

Tout ce que nous savons de l'Anatomie pathologique du cerveau, nous l'avons appris en dehors de la méthode des coupes sériées, et actuellement encore on est en droit de se demander quelle découverte, quel grand progrès peuvent être attribués à la méthode des coupes sériées.

La protestation que j'apporte ici est, en tout cas, fort désintéressée; car, dans mon Laboratoire de Bicêtre, on pratique journellement des examens du cerveau en coupes sériées. C'est par cette méthode, notamment, qu'ont été faites toutes les recherches de M. Lassalle-Archambault (d'Albany N. Y.) sur le faisceau longitudinal inférieur. — De même un bon nombre de cerveaux d'aphasiques recueillis

pique incomplète et inexpérimentée a établi, une étude *macroscopique* mieux avertie peut le détruire ou le réformer, sans qu'il y ait lieu de faire intervenir la formalité, absolument superflue ici, des coupes microscopiques sériées. A quoi bon, autour d'un dogme erroné, célébrer des rites inutiles!

dans mon service, pendant ces dernières années, ont été débités en coupes sériées dont l'examen microscopique sera publié par mon interne, M. F. Moutier.

Ma protestation porte donc uniquement sur ce point : qu'il est inadmissible de voir ériger en loi étroite la nécessité des coupes sériées pour tout ce qui concerne la localisation des lésions grossières en foyers du cerveau, et tout particulièrement, pour ce qui concerne la question de la circonvolution de Broca. On a vu plus haut comment a été fondée la doctrine de cette localisation, on avouera que, pour détruire cette doctrine, il doit bien suffire d'examiner à l'œil nu des lésions qui n'ont guère moins d'*un ou plusieurs centimètres* d'épaisseur.

IV

SUR LA FONCTION DU LANGAGE

RECTIFICATIONS A PROPOS DE L'ARTICLE DE M. GRASSET (1

Dans le numéro de janvier de la *Revue de Philosophie* a paru un article de M. Grasset sur la Fonction du langage et la Localisation des centres psychiques dans le cerveau.

Cet article est en grande partie consacré à l'examen de travaux récents que j'ai publiés dans la *Semaine médicale* (2) sur la *Révision de la question de l'aphasie*. L'idée que M. Grasset s'est efforcé de donner à ses lecteurs de mes opinions sur l'aphasie est tout à fait inexacte, et j'ai été d'autant plus surpris de cette inexactitude que le talent de M. Grasset comme vulgarisateur est, à juste titre, universellement apprécié. Je crains bien que, dans cet article, il se soit attaché beaucoup moins à rendre ma doctrine dans son intégrité qu'à atténuer ce que cette doctrine pouvait présenter de trop directement contraire aux opinions qui figurent dans ses livres.

Je me trouve donc obligé de rétablir les faits dans leur réalité et dans leur vérité, devant les lecteurs de la *Revue de Philosophie*. Je ne tenterai pas une réfutation méthodique des assertions de M. Grasset, cela nous entraînerait trop loin, et sans grand intérêt pour personne. Je crois préférable de me borner à faire un exposé de ma doctrine sur l'aphasie, en laissant aux lecteurs le soin d'apprécier combien cette doctrine diffère de l'exposé qu'en a donné M. Grasset. — N'étant malheureusement pas du tout psychologue, je me contenterai de parler ici en médecin qui a médicalement observé des faits médicaux, je m'en excuse, et m'efforcerai d'ailleurs d'éviter les démonstrations trop techniques.

(1) Publié dans la *Revue de Philosophie*, 1907.
(2) *Semaine médicale*, 23 mai, 17 octobre, 28 novembre 1906.

J'eus le très grand honneur d'être l'interne de Broca et de Charcot : j'ai donc été élevé dans la croyance aux localisations cérébrales. Au moment où je me trouvais à la Salpêtrière, mon maître Charcot fit ses mémorables leçons sur l'aphasie; ce fut à moi qu'il confia (et actuellement encore je suis très fier de ce choix) le soin de présenter dans une sorte de revue critique l'ensemble de ses opinions; c'est même moi qui, à cette occasion, composai un schéma devenu à peu près classique sur les différents centres du langage et leurs fonctions (schéma qui se trouve à la page 295 des *Centres nerveux* de M. Grasset).

Ceci soit dit pour bien montrer que rien, dans mes origines, ne me portait à concevoir le moindre doute au sujet des localisations cérébrales, et tout particulièrement de celles qui ont trait au langage.

Lorsqu'en 1895 je fus chargé du service de l'Infirmerie de Bicêtre, l'un des sujets d'étude auxquels je m'adonnai avec le plus d'intérêt fut l'Aphasie. J'ai l'occasion de pratiquer chaque année de fréquentes autopsies d'aphasiques ou d'anarthriques, car le nombre de ces malades hospitalisés dans mes salles est toujours assez considérable (d'après un relevé récent fait par mon interne, M. Moutier, il y avait le mois dernier, dans mon service, trente-quatre aphasiques vivants).

C'est dans ces conditions particulièrement favorables que furent poursuivies mes études sur l'aphasie.

Tout d'abord, en fidèle disciple, je m'efforçai de ranger les cas qui se présentaient à moi dans telle ou telle des catégories classiques, mais à mesure que mes méthodes d'examen clinique devenaient plus minutieuses et plus précises, je constatais, à mon grand étonnement et aussi à mon grand déplaisir, que les malades que j'observais ne répondaient pas aux descriptions des auteurs, ou du moins n'y répondaient que très incomplètement. Le tableau clinique de l'aphasie se montrait fort différent suivant qu'on l'étudiait dans les livres ou d'après nature. Pendant ce temps, l'examen anatomo-pathologique des autopsies ne donnait pas des résultats plus encourageants. En effet, il m'arrivait parfois de trouver des cas d'aphasie sans lésion de la troisième circonvolution frontale gauche, et aussi des cas de lésion de cette circonvolution sans production clinique d'aphasie. D'autre part, quand la troisième frontale gauche était altérée chez des aphasiques, elle ne l'était jamais isolément, toujours existaient d'autres lésions, notamment dans la zone de Wernicke.

Pendant des années et des années, je me refusai à admettre que ces faits, en contradiction si manifeste avec les enseignements classiques, pussent être autre chose que des erreurs d'observation de ma part, et pour cette raison je résolus de ne rien publier touchant l'aphasie. Mais peu à peu, à mesure que j'avais plus pleinement conscience d'avoir étudié méthodiquement et soigneusement mes malades pendant leur vie, je prenais plus de confiance dans les résultats fournis par l'examen de leur cerveau après la mort. Et ainsi je me trouvai lentement et progressivement amené à douter de la vérité des doctrines classiques. Bientôt mes doutes se précisèrent davantage, et j'acquis la conviction formelle que le dogme de l'aphasie n'était qu'un faux dogme.

En mai 1906, je proposai donc, dans un article de la *Semaine médicale*, de procéder à la *révision* de la question de l'aphasie. Depuis lors, j'ai eu l'occasion de renouveler cette proposition dans deux autres articles de la *Semaine médicale*, et j'ai fait sur ce sujet plusieurs communications à la Société médicale des Hôpitaux de Paris, par suite de l'engagement que j'ai pris de présenter à cette Société toutes les autopsies d'aphasiques pratiquées dans mon service. Jusqu'à présent, ces autopsies ont toujours été confirmatives de ma manière de voir. Je vais essayer de donner ici un rapide aperçu des arguments contenus dans ces diverses publications.

Mais d'abord, il nous faut jeter un coup d'œil sur les opinions classiques.

Au point de vue anatomique et physiologique, les auteurs distinguent, dans l'hémisphère gauche du cerveau humain, un certain nombre de centres à l'activité desquels serait due la fonction du langage.

Pour l'énumération et la localisation de ces différents centres je ne saurais mieux faire que de mettre à contribution les livres mêmes de M. Grasset, qui donnent sur ces centres l'état des idées courantes.

Il y a, pour le langage, des centres *sensoriels* de *réception* dont l'un est le *centre auditif* A, qui est « le centre auditif des symboles ou le centre de symboles auditifs. Là, s'entassent les images auditives des mots, des airs, de la musique (1) ». Ce centre se trouve dans la partie postérieure de la première circonvolution temporale. L'autre centre *sensoriel* ou de réception est le *centre visuel* des mots V, qui siège dans le pli courbe.

(1) J. Grasset, *Le Psychisme inférieur*, p. 30.

A côté de ces centres de réception, il y a des centres de *transmission* ou *d'émission* qui sont :

1° le *centre verbal moteur* M, « centre des images motrices, des mots, des symboles parlés » siégeant « dans la substance grise du pied de la troisième frontale (1) » ; 2° le centre moteur graphique E, *centre de l'écriture*, qui se trouverait dans le pied de la deuxième circonvolution frontale gauche (2).

Telle est la doctrine classique que M. Grasset adopte dans toutes ses parties, puisqu'il la prend lui-même comme base de son exposé de la fonction de son langage.

Comparons donc à cette doctrine des centres classiques du langage celle à laquelle m'ont conduit mes études anatomo-cliniques :

Je *nie* qu'il existe dans l'hémisphère gauche un *centre sensoriel auditif verbal* localisé soit dans le pied, soit dans la partie moyenne de la première temporale (centre A dans la description de M. Grasset).

Je *nie* qu'il existe un *centre sensoriel visuel verbal* localisé dans le pli courbe (centre V dans la description de M. Grasset).

Je *nie* qu'il existe un *centre de l'écriture* localisé dans le pied de la deuxième circonvolution frontale gauche (centre E dans la description de M. Grasset).

Je *nie* qu'il existe dans le pied de la troisième circonvolution frontale gauche un *centre moteur verbal* (centre de Broca — centre M dans la description de M. Grasset .

En un mot, *des quatre centres du langage admis par M. Grasset, je n'en admets pas un seul.*

Comment, après cela, les lecteurs de la *Revue de Philosophie* jugeront-ils la phrase suivante de M. Grasset : « Alors, l'ancienne formule classique apparaît légèrement modifiée et complétée, mais nullement renversée par les travaux de Pierre Marie » ; ou encore cette autre phrase tout à fait humoristique : « Mais il ne faudrait pas croire cependant que les conclusions de Pierre Marie soient *entièrement* conformes à la doctrine classique de l'aphasie »?

Parlons franc, les conclusions de mes travaux gênent M. Grasset, et je le conçois sans peine, s'il tient quelque peu à son schéma du « polygone ». Or, si j'ai raison et si j'arrive à prouver que les

(1) Idem, *Ibid.*, p. 30.

(2) L'existence de ce centre qui, pendant quelques années, a été adoptée par des neurologistes très compétents, semble actuellement, même parmi les classiques, ne plus jouir de la même faveur. M. Grasset est un des rares auteurs qui admettent encore la notion d'un centre de l'écriture et sa localisation dans le pied de F2.

quatre centres des auteurs classiques, sur lesquels il base son schéma, n'existent pas en réalité, voilà un polygone qui va rester en l'air, — et M. Grasset aura fait, sans le vouloir, de la géométrie dans l'espace.

Mais, au lieu de s'évertuer à prétendre que les modifications que j'entends apporter à la doctrine de l'aphasie ne sont que de « légères modifications » (on vient de voir qu'elles ne tendent à rien de moins qu'à renverser les quatre centres classiques du langage), pourquoi M. Grasset n'apporte-t-il pas tout simplement des faits, des faits nouveaux avec contrôle anatomique, qui soient en désaccord avec ma manière de voir? M. Grasset ne croit-il pas qu'une discussion scientifique bien objective et bien nette serait infiniment préférable à toutes ces habiletés de dialectique qui ne peuvent tromper personne tant elles sont en opposition avec la réalité.

La meilleure réponse que je puisse faire aux inexactitudes de l'article de M. Grasset étant d'exposer mes idées devant les lecteurs de la *Revue de Philosophie*, je continue cet exposé.

On vient de voir que je me refuse à admettre les quatre centres des images auditives verbales A, des images visuelles verbales V, des images motrices verbales M, des images motrices graphiques E. — Il n'en est pas moins vrai que certaines lésions en foyer de l'hémisphère gauche du cerveau déterminent des troubles plus ou moins intenses du langage, à caractère aphasique.

Ce sont ces troubles aphasiques qui vont nous guider et nous permettre, sinon de pénétrer le mécanisme du langage (nous en sommes bien loin, hélas!) du moins de nous faire une idée approximative de quelques modalités de ce mécanisme.

Ici, je suis obligé d'avoir recours à des descriptions cliniques ; mes lecteurs non médecins voudront bien m'excuser.

Il faut d'abord rappeler quel est à ce point de vue l'enseignement des auteurs.

Prenant pour point de départ les centres du langage énumérés plus haut, ils attribuent à la lésion de chacun d'eux une forme spéciale d'aphasie :

La *lésion du centre cortical des images motrices d'articulation* (écorce du pied de la troisième frontale gauche) produirait l'APHASIE MOTRICE CORTICALE caractérisée par les symptômes suivants : la parole spontanée est abolie ou extrêmement difficile et limitée: la lecture, l'écriture, sont également abolies ou très notablement réduites, la compréhension du langage parlé laisse plus ou moins à désirer.

La *lésion isolée des fibres de la substance blanche sous-jacente à la troisième frontale* (l'écorce de cette circonvolution restant intacte) déterminerait l'APHASIE MOTRICE PURE caractérisée par ce fait que la parole articulée seule est altérée, le malade ne peut pas parler, mais son langage intérieur est conservé; aussi peut-il lire et écrire et comprend-il sans difficulté le langage parlé.

La *lésion du centre des images motrices graphiques* (pied de la deuxième frontale gauche) déterminerait l'AGRAPHIE. Cette forme est d'ailleurs loin d'être admise par tous les auteurs.

La *lésion du centre des images auditives verbales* (pied de la première ou des deux premières temporales gauches) donnerait lieu à la SURDITÉ VERBALE, variété *sensorielle* d'aphasie (comme due à l'altération d'un centre en rapport avec le sens de l'ouïe). La surdité verbale consisterait dans ce fait que le malade entend les paroles comme de simples bruits, mais n'en peut reconnaître le sens, parce qu'il aurait perdu ses images auditives verbales. D'ailleurs, d'après les auteurs, dans la *surdité verbale pure* l'intelligence serait intacte ainsi que le langage articulé, la lecture et l'écriture: seule, la réception psycho-sensorielle du langage parlé ferait défaut.

La *lésion du centre des images visuelles verbales* (pli courbe de l'hémisphère gauche) produirait la CÉCITÉ VERBALE, variété *sensorielle* d'aphasie (comme due à l'altération d'un centre en rapport avec le sens de la vue). La cécité verbale consiste dans ce fait que le malade voit les mots écrits comme un dessin plus ou moins compliqué, mais n'en peut reconnaître le sens parce qu'il aurait perdu les images visuelles verbales. Dans la cécité verbale pure, il y a conservation plus ou moins complète de l'intelligence, ainsi que du langage articulé; seule la lecture fait défaut.

Reprenons une à une ces différentes variétés d'aphasie et examinons-les sans idée théorique préconçue, simplement à la lumière des faits anatomo-cliniques.

Je dois déclarer tout d'abord que jamais je n'ai rencontré de cas de *surdité verbale pure* (impossibilité de comprendre le langage parlé avec conservation de la parole spontanée, de la lecture et de l'écriture, intégrité de l'intelligence).

Non seulement je n'ai jamais rencontré de cas de ce genre, ni rien qui s'en rapprochât, bien que les lésions du lobe temporal soient loin d'être rares, mais encore je crois pouvoir affirmer que mes confrères n'en rencontreront pas davantage. Ma conviction bien arrêtée est que la *surdité verbale pure* est un simple mythe et

que les observations qu'on en a publiées, en très petit nombre, se trouvent toutes entachées de quelque erreur. La plus fréquente de ces erreurs, la plus facile à commettre, est, comme je l'ai déjà dit, celle qui consiste à négliger certains troubles légers de la transmission auriculaire (surdité labyrinthique de Freund, ou autre surdité).

A l'existence de la surdité verbale se trouve liée celle du prétendu centre des images auditives verbales, du *centre sensoriel auditif verbal*. En effet, nous ne connaissons les centres du cerveau humain que par les phénomènes de déficit qui se produisent à l'occasion de leur destruction. Il faudrait donc, pour affirmer l'existence d'un centre sensoriel auditif verbal, que la destruction isolée d'une certaine région du cerveau (première circonvolution temporale), déterminât les phénomènes que les auteurs classiques ont, par un *a priori* qui ne s'est pas vérifié, décrit sous le nom de surdité verbale. Or, cela n'a pas lieu.

Je n'admets donc ni la *surdité verbale pure*, ni le *centre sensoriel de l'audition verbale*.

Et cependant il est incontestable que certains aphasiques comprennent mal ou pas du tout le langage parlé, et que ce manque de compréhension se produit à la suite de la lésion d'une région déterminée de l'hémisphère gauche du cerveau. Cette région est la *zone de Wernicke*, du nom de l'auteur qui a, le premier, bien étudié la forme d'aphasie liée à la lésion de la partie postérieure du territoire de l'artère sylvienne. Cette zone de Wernicke est, *grosso modo*, constituée par le gyrus supramarginalis, le pli courbe et le pied des deux premières circonvolutions temporales; nous ne sommes pas actuellement en état de préciser davantage sa délimitation, de même que nous ne sommes pas en état de dire si les symptômes qui accompagnent les lésions de cette zone sont dus plutôt à l'altération de l'écorce qu'à celle de la substance blanche sous-jacente. On voit qu'il y a loin de là à vouloir subdiviser *ex professo*, comme le font les auteurs classiques, la zone de Wernicke en centres distincts ayant chacun une fonction spéciale.

Mais ce que nous montre très nettement l'observation clinique, c'est que, lorsque cette zone est atteinte par une lésion en foyer (lésion intéressant toujours plus ou moins la substance blanche), il se produit une réunion de symptômes constituant le syndrome connu sous le nom d'*aphasie de Wernicke* : le malade peut parler, parfois même il parle trop, mais les paroles qu'il profère, tout en étant bien prononcées, sont souvent méconnaissables (jargona-

phasie) ou tout au moins déformées (paraphasie); la lecture et l'écriture sont soit abolies, soit plus ou moins pénibles; le malade comprend mal ou pas du tout le langage parlé.

C'est justement sur ce manque de compréhension du langage parlé que l'interprétation des classiques et la mienne propre diffèrent du tout au tout, quoi qu'en dise M. Grasset.

Pour les classiques, nous l'avons vu, il existe un centre de l'audition des mots, centre *sensoriel* dans lequel viendraient se ranger, se conserver et se comparer entre elles les images auditives. Lorsque ce centre est atteint par une lésion, ces images auditives sont détruites et disparaissent, le malade n'est plus en état de recevoir les paroles dans son centre auditif, encore moins de les comparer avec les images auditives qui s'y seraient trouvées amassées et cataloguées précédemment. Le malade est donc dans l'impossibilité de comprendre ce qu'on lui dit; c'est comme s'il entendait parler une langue inconnue.

A mon avis, ce n'est pas ainsi que l'on doit interpréter chez les individus atteints d'une lésion en foyer dans la zone de Wernicke, le manque de compréhension du langage parlé.

D'après ma manière de voir, l'aphasie n'est pas due dans ce cas, comme le veut la théorie *sensorielle* des auteurs classiques, au défaut de fonctionnement du seul centre auditif. En effet, j'ai fait remarquer que, sauf dans des cas assez rares où la non-compréhension du langage parlé est absolue, on constate, dans l'aphasie de Wernicke, ce fait que le malade comprend des mots isolés, des phrases brèves, des ordres simples; par conséquent, on ne peut dire qu'il y ait imperméabilité complète des voies auditives intracérébrales. Mais pour peu que les phrases s'allongent, que le nombre de mots augmente et que les ordres se compliquent, la compréhension n'a plus lieu. Prononce-t-on de nouveau isolément chacun des mots, scinde-t-on la phrase en ses propositions élémentaires, décompose-t-on les ordres en indications successives, on constate que le malade est derechef en état de les comprendre. Ce qui le déroute le plus, c'est en somme la *complication* du langage.

J'ai donc, pour caractériser la divergence qui existe entre les auteurs et moi-même, et pour traduire ma pensée dans le sens le plus large que j'aie pu trouver, dit que la zone de Wernicke était non pas un centre *psycho-sensoriel*, mais un *centre intellectuel*. A l'appui de cette manière de voir, j'ai rappelé que les troubles de l'intelligence chez les aphasiques étaient considérés comme constants, ou peu s'en faut, par la grande majorité des auteurs. Mais,

tout en soutenant qu'il s'agit là d'un trouble *intellectuel*, j'ai cherché à mettre en lumière ce fait que ce n'est pas toute l'intelligence qui sombre avec le manque de compréhension du langage parlé, et que ces troubles de l'intelligence des aphasiques constituent un déficit spécialisé portant surtout sur le stock des choses apprises par des procédés didactiques. — J'ai cité ce fait d'un de mes aphasiques assez intelligent pour se mêler quotidiennement à la vie commune,

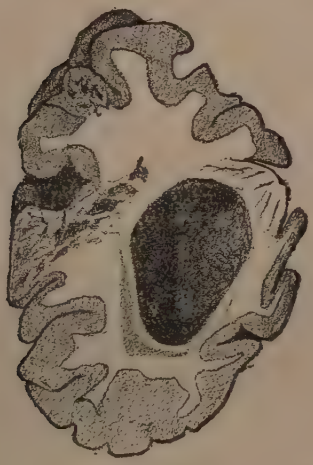


Fig. 1. — Coupe verticale de l'hémisphère gauche de R...

A gauche de la figure on voit dans la zone de Wernicke les traces d'un ramollissement assez limité R qui de l'écorce s'étend un peu dans la substance blanche sous-jacente. — Chez ce malade, les phénomènes aphasiques, bien qu'existant nettement, étaient peu accusés et pour ainsi dire proportionnels au peu d'étendue de la lésion.

Fig. 2. — Coupe verticale de l'hémisphère gauche de W...

En R se trouve dans la zone de Wernicke un ramollissement qui pénètre beaucoup plus profondément dans la substance blanche que celui de la figure 1. Aussi les phénomènes aphasiques furent-ils dans ce cas des plus marqués.

et qui, ancien chef de cuisine, s'est trouvé incapable de faire devant nous un « œuf sur le plat ».

Sans revenir sur tous ces points assez longuement développés dans mes deux premiers articles de la *Semaine médicale*, je rappellerai donc que *c'est à la lésion même de la* ZONE DE WERNICKE *en tant que centre* INTELLECTUEL *que je rapporte directement le déficit constaté dans l'intelligence des aphasiques* (1); *les troubles du*

(1) Il est à remarquer (voir fig. 1 et 2) que l'intensité des troubles psychiques, produits par les lésions de la zone de Wernicke, est très notablement proportionnelle à l'étendue des lésions de cette zone. Si ces lésions ont un périmètre restreint, et surtout ne pénètrent pas trop profondément dans la substance blanche sous-jacente,

*langage ainsi déterminés chez eux sont dus à un trouble d'*ÉLABORATION INTELLECTUELLE *et non, comme le disent les auteurs, à un trouble de* RÉCEPTION SENSORIELLE.

Les lecteurs de la *Revue de Philosophie* constateront une fois de plus combien est inexacte cette nouvelle assertion de M. Grasset par laquelle il résume et apprécie mes opinions sur ce sujet : « L'ancienne surdité verbale, l'aphasie de Wernicke, n'est donc pas démolie, dit-il; elle est mieux comprise, comme un trouble de réception psychique, un trouble psycho-sensoriel ».

Mais non, pour moi, il ne s'agit pas du tout d'un trouble de simple *réception psychique sensorielle*, mais d'un trouble d'*élaboration intellectuelle*! Cela est bien différent, mais ne cadre guère, il est vrai, avec le « psychisme inférieur »; aussi M. Grasset n'a-t-il pas hésité à amputer largement ma doctrine sur ce point.

Voilà pour le *centre auditif verbal*, et pour la *surdité verbale* des auteurs classiques.

Examinons maintenant l'autre « centre *sensoriel* » des classiques, le *centre visuel verbal*, situé selon leur description dans le pli courbe; — la lésion de ce centre amenant d'après eux la *cécité verbale*.

J'ai déjà dit que je niais péremptoirement l'existence de ce centre des images visuelles du langage. Je pourrais ici encore m'appuyer sur mon expérience personnelle et dire que je n'ai jamais vu une lésion *corticale* du pli courbe déterminer à elle seule et à l'état isolé, la suppression de la lecture (ou cécité verbale pure); cette assertion serait exacte.

Je préfère employer un autre mode de démonstration qui me semble sans réplique; c'est probablement pour cette raison que, depuis 1897, date où je l'ai publié (1), les auteurs avec qui je suis en désaccord n'ont jamais consenti à le discuter d'une façon approfondie.

Ma thèse est la suivante, en deux mots : Bien que nous ignorions totalement ce qu'est un centre cortical du cerveau, nous pouvons cependant nous en faire l'idée approximative que c'est une portion de cerveau dans laquelle s'élabore telle ou telle fonction. — Puisque

les troubles du langage et de l'intelligence sont très modérés, parfois même ils peuvent échapper à un examen superficiel. Si, au contraire, les lésions occupent la plus grande partie de la zone de Wernicke ou du moins détruisent profondément, en s'étendant dans la substance blanche, une grande quantité des fibres sous-jacentes à cette zone, les troubles de la parole et ceux de la compréhension deviennent très accusés. A tel point que, dans certains cas, ces malades sont, indûment d'ailleurs, considérés comme de véritables aliénés.

(1) « L'évolution du langage » : *La Presse médicale*, 1897.

entre fonction et organe existent les relations étroites que l'on sait, il est bien probable que, en ce qui concerne les centres cérébraux, l'organe et la fonction s'établissent et se développent d'une manière parallèle. Le langage oral constituant une fonction, une très importante fonction au point de vue social, il n'est pas étonnant que, dans le cerveau humain, existe un centre pour le langage. — A quel moment de l'évolution de l'homme primitif la fonction du langage et son centre sont-ils apparus? Depuis quand parle-t-on dans l'ordre des primates? Y a-t-il vingt mille ans, y a-t-il cinquante mille ans? Peu importe; — dès l'antiquité la plus reculée l'homme a joui du langage oral; il n'est donc pas impossible qu'il possède un centre pour cette fonction, l'organe e la fonction s'étant, sans doute, au cours de générations innombrables, progressivement et parallèlement développés et perfectionnés.

Voilà pour le langage parlé. — En est-il de même pour le *langage écrit*, pour l'écriture et la lecture? Bien loin de là! S'il est vrai que les premières représentations graphiques de la pensée humaine se perdent, elles aussi, dans la nuit des temps, prenons bien garde que l'*accession de chacun de nous à l'aristocratique usage de la lecture et de l'écriture est de date éminemment récente.* Recueillons nos souvenirs de famille, et nous constaterons qu'il y a quatre ou cinq générations nos grands-pères ne savaient pas lire, ou si peu! Et dans ces conditions, on voudrait parler d'un centre pour la lecture et d'un centre pour l'écriture! Il aurait donc fallu que ces centres vinssent à pousser, dans nos cerveaux à nous, comme des champignons. Puisque nos grands-pères étaient des illettrés, il ne pouvait être question, chez eux, d'un organe pour une fonction qui n'existait pas. — Oserait-on sérieusement soutenir qu'en trois ou quatre générations de pareils centres puissent se développer? Est-il besoin, après ces considérations générales, d'insister davantage sur l'inanité des centres spéciaux, admis par les auteurs, pour la *lecture* et pour l'*écriture*? Cela me semble inutile.

Je viens de donner les raisons pour lesquelles je n'admets *ni* le centre des *images auditives verbales*, *ni* le centre des *images motrices graphiques*. Il reste un quatrième centre, le centre des *images motrices d'articulation*, le CENTRE DE BROCA, siégeant dans la troisième circonvolution frontale gauche. C'est le plus anciennement décrit des centres du langage, c'est celui dont tous les auteurs se sont accordés à considérer l'existence comme la pierre angulaire de la doctrine de l'aphasie. Voyons si la réalité de ce centre est mieux établie que celle des trois autres. Examinons les

choses de nos propres yeux, sans idée préconçue, à la lumière des faits.

Et d'abord, comment s'est formée la doctrine de la localisation de la fonction du langage dans la troisième circonvolution frontale gauche? — J'ai cherché à présenter, dans la *Semaine médicale* du 28 novembre 1906, une sorte d'historique de l'évolution des idées à ce sujet.

On voit tout d'abord Gall, dans les toutes premières années du XIXe siècle, émettre cette assertion que la mémoire des mots siégeait dans les lobes antérieurs du cerveau. La seule raison pour laquelle Gall émet cette opinion, c'est que les gens qui jouissent d'une grande mémoire ont de gros yeux à fleur de tête; or, d'après lui, cette propulsion de l'œil étant déterminée par un développement anormal des lobes orbitaires du cerveau, il s'ensuit que c'est *dans les lobes orbitaires* que se trouve le centre de la mémoire des mots et par conséquent le centre du langage.

Un peu après vient Bouillaud; confiant dans l'assertion de Gall, pour qui il professe la plus grande admiration, il admet et soutient avec passion l'opinion que le centre du langage articulé siège dans les *lobes antérieurs* du cerveau, mais il ne cherche pas à savoir dans quelle région des lobes antérieurs, et il ne se doute pas que l'hémisphère gauche joue un rôle prépondérant.

Enfin paraît Broca. — En 1861, des discussions retentissantes, auxquelles Broca prit une grande part, avaient eu lieu, à la Société d'Anthropologie, sur les localisations cérébrales. La seule fonction pour laquelle, à cette époque, on fût en état d'assigner un siège anatomique était la fonction du langage que Bouillaud plaçait dans les lobes antérieurs du cerveau. Mais il s'en fallait que la doctrine des localisations fût admise d'une façon générale. Broca venait d'être nommé chirurgien de Bicêtre, il conçut le louable désir de vérifier, par les autopsies qui se présenteraient dans son service, la valeur des assertions de Bouillaud. L'occasion ne se fit guère attendre : trois mois et demi après son arrivée à Bicêtre, le 17 avril 1861, il eut l'occasion d'examiner le cerveau d'un grand aphasique, nommé Leborgne (c'est le cas historique sur lequel fut fondée la localisation du langage dans la troisième circonvolution frontale). Dans ce cas Leborgne, Broca trouva un vaste ramollissement de l'hémisphère gauche, ayant amené non seulement la destruction de F_3 dans sa moitié postérieure, mais aussi des circonvolutions rolandiques. ainsi que de T_1, et d'une partie du Gyrus supramarginalis. En somme, s'il y avait une lésion manifeste du

pied de F_3, il en existait une aussi, bien autrement étendue dans la zone de Wernicke. Mais, sous l'influence des affirmations de Gall et de Bouillaud, la seule lésion qui fixa l'attention de Broca fut celle de la troisième frontale, parce que cette lésion réalisait l'altération attendue dans les *lobes antérieurs* du cerveau. — Quelques mois plus tard, Broca faisait une nouvelle autopsie, et suggestionné par la première, il prenait, pour un foyer apoplectique de la troisième frontale, une simple *atrophie sénile* du cerveau; il est très vraisemblable que ce second malade n'était pas un aphasique, mais bien plutôt un dément sénile.

De telle sorte que, des deux fameux « cas princeps » de Broca, cas dont les cerveaux se trouvent encore au Musée Dupuytren et n'ont jamais été sectionnés, l'un présente une lésion en foyer dans F_3 en même temps qu'une lésion bien plus considérable dans la zone de Wernicke, l'autre ne présente aucune lésion en foyer, et c'est par erreur que Broca a cru que, chez cet homme, il existait une hémorragie de la troisième frontale.

Voilà sur quelles bases a été, par un consensus presque unanime, établi le dogme de la localisation du langage dans la troisième frontale.

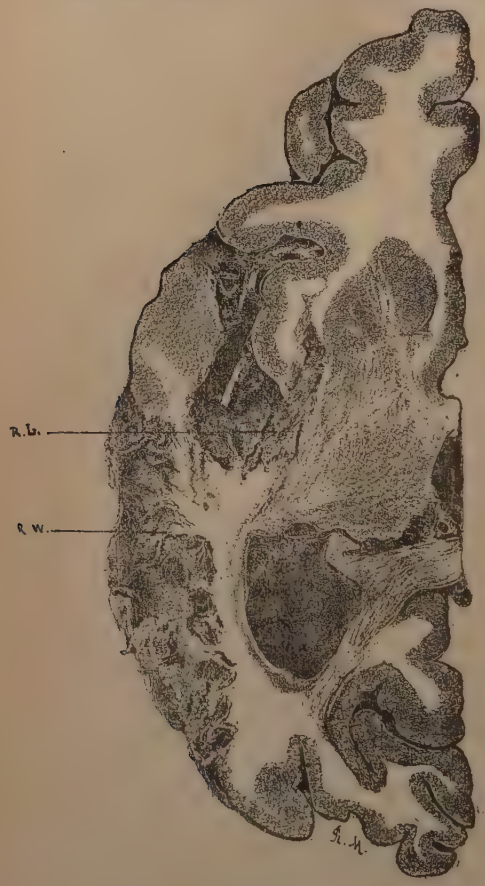
Dès les premières publications de Broca, on avait vu cependant des hommes tels que Laborde, Bouchard, Magnan, Cornil, Charcot, Vulpian, etc..., apporter des cas dans lesquels l'aphasie s'était montrée très nettement, sans qu'à l'autopsie on eût trouvé d'autre lésion que celle de la zone de Wernicke ou de la zone lenticulaire, la troisième circonvolution frontale gauche demeurant manifestement intacte. — Il ne faudrait pas croire que, dans la suite, les cas du même genre, contraires à la doctrine régnante, aient fait défaut, mais le dogme de la troisième frontale avait acquis une telle prépondérance que la plupart de ces cas étaient passés sous silence, ou bien que, pour les expliquer sans porter atteinte à la doctrine de Broca, les auteurs invoquaient tel ou tel motif plus ou moins plausible.

J'ai, pour ma part, rencontré un certain nombre de ces cas contraires à la doctrine de la troisième frontale; c'est sur eux que j'ai fondé ma conviction touchant l'inanité de cette doctrine.

Ces cas peuvent être rangés en deux catégories, et il suffit de rapprocher l'une de l'autre ces deux catégories, pour boucler la boucle de tous les raisonnements sur ce sujet.

A) — *Cas d'aphasie de Broca sans lésion de la troisième frontale gauche.* — Un assez grand nombre de ces cas ont été publiés

(fig. 3 et fig. 4), et j'en ai rencontré moi-même quelques-uns; l'un des plus nets et des mieux observés que je connaisse est celui que



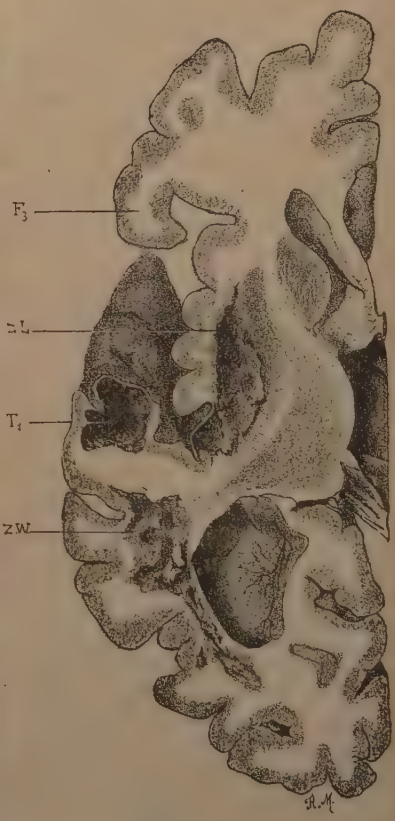


Fig. 3. Fig. 4.

Fig. 3. — Cas publié par M. le Dr Souques, qui a bien voulu m'autoriser à publier ce dessin.

Dans ce cas les symptômes furent ceux d'une aphasie de Broca typique, et cependant la troisième circonvolution frontale gauche se montre tout à fait indemne. RL foyer de ramollissement dans la zone lenticulaire. RW foyer de ramollissement étendu dans la zone de Wernicke.

Fig. 4. — Cas Rio. . (service de Bicêtre, Pierre Marie et F. Moutier) présenté à la Société médicale des Hôpitaux.

Chez ce malade les symptômes furent ceux de l'aphasie de Broca, et cependant la troisième circonvolution frontale gauche F3 était indemne. ZL lésion de la zone lenticulaire. ZW lésion dans la zone de Wernicke.

mon collègue et ami M. Souques a présenté à la Société des Hôpitaux en octobre 1906.

B) — *Cas de lésion de la troisième frontale gauche sans troubles du langage.* — Plusieurs faits de ce genre ont été publiés antérieurement, j'en ai observé moi-même et j'en rapporte ici un exemple tout récent dont la reproduction est des plus frappantes (fig. 5).

Cette catégorie de cas fournit la démonstration inverse de la précédente. Il me semble que, pour qui considère les faits sans idée préconçue, cet ensemble de preuves est de nature à entraîner

Fig. 5. — Cas de Prudh... (Service de Bicêtre, Pierre Marie et F. Moutier). Communication à la Société des Hôpitaux, 14 décembre 1906.

Lésion limitée des plus nettes au niveau de la partie postérieure de la troisième frontale gauche. Malgré l'existence de cette lésion qui, d'après les auteurs classiques, aurait dû déterminer une aphasie de Broca typique, ce malade n'avait présenté aucun trouble de la parole.

la conviction que la *troisième circonvolution frontale gauche ne constitue pas un centre pour la fonction du langage.*

M. Grasset ne s'est cependant pas laissé influencer par ces différentes preuves, il préfère s'en tenir à la localisation de Broca, et le principal argument dont il fait état est le suivant : Puisque, de l'aveu de Pierre Marie lui-même, dans les cas d'aphasie de Broca, la troisième frontale gauche participe aux lésions dans la moitié des cas au moins, pourquoi ne pas laisser dans cette circonvolution le siège du langage?

L'argument semblerait tellement singulier à des médecins que, vis-à-vis d'eux, il n'y aurait guère besoin de le combattre, mais pour les lecteurs de la *Revue de Philosophie* qui ne sont pas tenus de connaître la circulation cérébrale, je me vois obligé d'expliquer

pourquoi cette lésion de la troisième frontale se rencontre si souvent dans les cas d'aphasie bien qu'elle ne joue aucun rôle dans la production de l'aphasie elle-même.

On sait que l'aphasie de Broca est, le plus souvent, causée par un ramollissement cérébral. Le ramollissement cérébral lui-même est produit par l'arrêt de la circulation dans l'artère nourricière de tel ou tel territoire cérébral. — Pour l'aphasie de Broca, le terri-

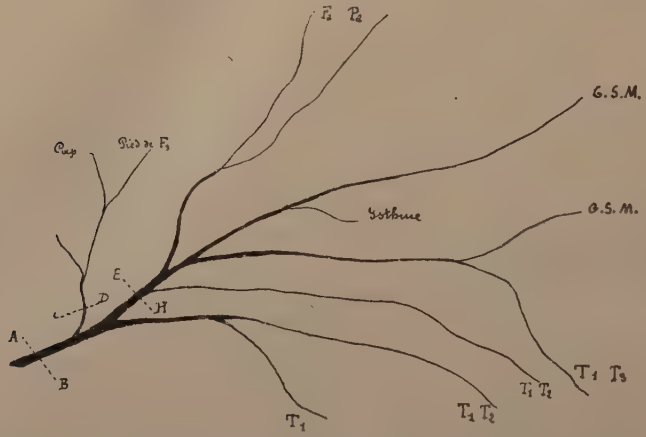


Fig. 6. — Distribution de l'artère sylvienne gauche sur un cerveau du laboratoire de Bicêtre (F. Moutier).

En allant de gauche à droite la première branche qui naisse du tronc de la sylvienne est la branche qui préside à la nutrition de la troisième frontale, cette branche peut être obstruée isolément lorsque le bouchon artériel siège en CD et alors il ne se produit pas d'aphasie. Si le bouchon siège en EH, il se produit une aphasie de Broca typique, mais la troisième frontale reste indemne. Si le bouchon siège en AB, il se produit une aphasie de Broca typique, et comme lésion surajoutée la troisième frontale est, elle aussi, ramollie, sans que l'aspect clinique s'en trouve modifié.

toire cérébral atteint par le ramollissement est celui à la nutrition duquel préside l'artère sylvienne.

J'ai reproduit ici, pour que la démonstration soit plus facile à suivre, un dessin pris par mon interne François Moutier, sur un des cerveaux du Laboratoire, et montrant quelle était, sur ce cerveau, la distribution des branches de l'*artère sylvienne*. — On voit sur ce dessin (fig. 6) que l'artère de la troisième circonvolution frontale est la première branche qui, sur la face externe de l'hémisphère, naisse du tronc de la sylvienne, puis viennent les branches pour la première et la deuxième temporales, puis les branches pour les circonvolutions motrices FA, PA, et aussi pour la zone lenticulaire, et enfin les branches pour le gyrus supramarginalis GSM et pour le pli courbe (zone de Wernicke).

L'interruption de la circulation peut avoir lieu dans des points très divers du trajet de l'artère sylvienne. Si cette interruption se produit en EH, c'est-à-dire en aval du point où naît la branche de la troisième frontale, et porte sur la branche de bifurcation de la sylvienne qui fournit aux circonvolutions motrices et à la zone lenticulaire ainsi qu'à la zone de Wernicke, on observera cliniquement tout le tableau de l'aphasie de Broca la mieux caractérisée; à l'autopsie, on trouvera une lésion de la zone lenticulaire et de la zone de Wernicke, mais *la troisième frontale sera absolument intacte.* Il en était ainsi dans le cas de Souques et dans mon cas Riout,.., fig. 3 et 4 dont j'ai donné plus haut les reproductions. Si, au contraire, l'interruption de la circulation se fait en AB, c'est-à-dire en amont du point où naît la branche de la troisième frontale, cette circonvolution participe forcément au ramollissement, sans que cela ajoute d'ailleurs, au point de vue clinique, un appoint à l'aphasie. En effet, cette circonvolution ne contenant pas de centre du langage, l'aphasie qui se produit est due toujours et uniquement à l'interruption de la circulation à partir de EH; quant à l'interruption de la circulation dans le segment situé entre AB et EH, elle a déterminé un ramollissement plus étendu du cerveau, mais n'a pas influencé particulièrement le trouble de la parole.

Enfin, dans certains cas, plus rares il est vrai, l'interruption de la circulation ne se fait pas sur le tronc de la sylvienne, ni sur ses grosses branches; — seule la branche de la troisième frontale est intéressée en CD. En pareille occurrence, il se produit un ramollissement isolé de la troisième frontale, et alors comme dans mon cas (fig. 5), on ne constate pas d'aphasie.

Ces considérations sur l'inanité du dogme de la troisième frontale m'ont entraîné un peu loin; j'espère que, vu l'importance du sujet, les lecteurs de la *Revue de Philosophie* voudront bien me le pardonner.

Je désirerais cependant, avant de terminer cet exposé de la doctrine nouvelle sur l'aphasie, dire quelques mots de ma manière de voir au sujet de l'*aphasie de Broca*. Cela me semble d'autant plus nécessaire que, comme il l'avoue lui-même (1) bonnement, M. Grasset « n'a pas compris ».

J'ai dit, et je continue à soutenir, que l' « *aphasie de Broca c'est l'aphasie de Wernicke avec la parole en moins* ». En effet, dans l'aphasie de Broca comme dans l'aphasie de Wernicke, les malades

(1) *Revue de Philosophie*, janvier 1907, p. 20.

ne peuvent plus lire, ils ne peuvent plus écrire, ils comprennent mal ce qu'on leur dit; mais, différence capitale : dans l'aphasie de Wernicke les malades, en général, prononcent bien les mots, même si ces mots n'ont aucune signification, ils parlent volontiers et parfois même parlent trop; dans l'aphasie de Broca (1), au contraire, ils prononcent difficilement, péniblement, les quelques mots dont ils disposent, et ne parlent guère.

En somme, comme l'avait déjà dit Bouillaud, dans l'aphasie de Broca le trouble du *langage articulé* est un phénomène très important ; ce trouble du langage « extérieur » vient se joindre au trouble du langage « intérieur » dû, comme nous l'avons vu, à la lésion de la zone de Wernicke. C'est ce trouble du *langage articulé*, du langage « extérieur », que je me suis efforcé d'isoler dans l'aphasie de Broca, alors que les auteurs classiques le confondaient indûment avec le trouble du langage « intérieur », en attribuant à la seule lésion *corticale* de la troisième frontale gauche tout le tableau clinique de l'aphasie de Broca, aussi bien les troubles du langage « intérieur » que ceux du langage « articulé ».

Ces troubles du langage « articulé » que je voulais isoler de ceux du langage « intérieur », il fallait bien leur donner un nom. Ne désirant pas créer un mot nouveau, j'ai pensé que l'appellation la plus générale, la plus compréhensive serait la meilleure ; j'appelai donc *anarthrie* (2) ces troubles du *langage articulé*, et c'était bien mon droit. Je n'admets pas que l'on cherche à confondre cette anarthrie par lésion spéciale du cerveau avec d'autres anarthries telles que celle des lacunaires, celles des paralysies par lésion du bulbe, des nerfs périphériques ou des muscles pharyngo-laryngés ou buccaux. C'est donc là une anarthrie particulière au milieu des autres anarthries, et l'on sait que celles-ci sont nombreuses et d'essences fort diverses.

Après avoir isolé ainsi l'anarthrie, des troubles du langage « intérieur », dans l'aphasie de Broca, je me trouvai amené à rechercher dans quelle partie du cerveau siégeait la lésion qui donnait naissance à cette anarthrie. La localisation à laquelle je suis arrivé est sans doute encore assez grossière, mais j'ai tout lieu de la croire exacte, et c'est bien quelque chose.

(1) Il s'agit, bien entendu, des cas typiques à symptomatologie suffisamment accentuée.

(2) J'ai pris soin de faire remarquer dans mon premier article qu'*anarthrie* ne signifie pas impossibilité absolue de l'articulation, mais parfois simplement *dysarthrie*, de même qu'asystolie ne veut pas dire, pour les médecins, absence de contraction du cœur, ni anémie, absence totale du sang.

Si, sur une section horizontale du cerveau, on mène une ligne transversale (fig. 7, ligne A) du sillon antérieur de l'insula jusqu'au point correspondant du ventricule latéral, et une autre ligne transversale (fig. 7, ligne B) du sillon postérieur de l'insula au point

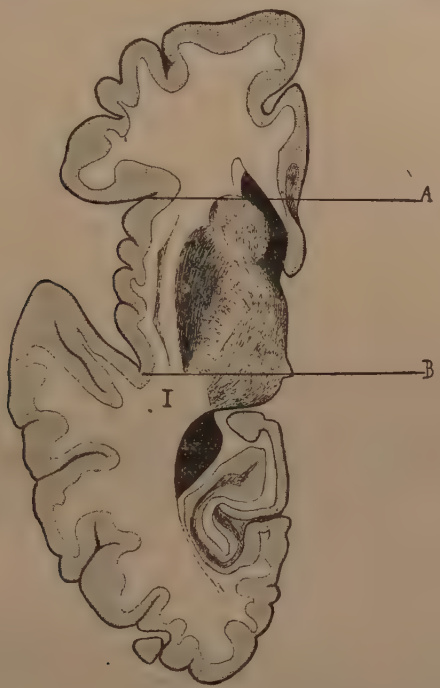


Fig. 7. — Coupe horizontale de l'hémisphère gauche.

La ligne A menée de l'extrémité antérieure de l'insula à la face interne de l'hemisphère et la ligne B menée de l'extrémité postérieure de l'insula à la face interne de l'hemisphère, délimitent une sorte de quadrilatère (zone lenticulaire) dans lequel se trouve située la lésion qui donne lieu à l'*anarthrie* ou aphasie motrice pure des auteurs classiques. On voit que la troisième circonvolution frontale est située en avant de cette zone et en est tout à fait distincte. En arrière de la ligne B on trouve en I, l'isthme de substance blanche qui relie la zone lenticulaire à la zone de Wernicke dont la lésion donne lieu à l'aphasie.

correspondant du ventricule latéral, on circonscrit une région ayant à peu près la figure d'un quadrilatère (rien du Polygone!!) et contenant dans son territoire le noyau caudé et le noyau lenticulaire, la capsule externe avec ses différentes parties et la capsule interne. C'est dans ce territoire, très nettement séparé de la troisième circonvolution frontale, que doit siéger une lésion pour déterminer l'anarthrie spéciale dont il vient d'être question. C'est ce territoire que j'ai, par raison d'abréviation, désigné sous le nom

de *zone lenticulaire*. J'ai pris soin de faire remarquer que je ne me trouvais pas encore assez documenté, actuellement, pour indiquer les limites supérieures et inférieures de la tranche cérébrale constituée par la zone lenticulaire.

En résumé : si la lésion cérébrale n'intéresse que la *zone de Wernicke*, on observera cliniquement l'*aphasie de Wernicke* pure et simple, le langage intérieur sera seul atteint.

Si la lésion n'intéresse que la *zone lenticulaire*, on observera cliniquement l'*anarthrie* spéciale que j'ai en vue et qui, malgré un siège différent des lésions, n'est autre que l'*aphasie motrice pure* des auteurs classiques.

Si la lésion intéresse à la fois la *zone de Wernicke* et la *zone lenticulaire*, on observera cliniquement l'aphasie de Broca. De sorte que j'ai pu donner comme résumé de ma doctrine la formule suivante :

Aphasie de Broca = Aphasie de Wernicke + Anarthrie.

C'est bien là une formule, dans le vrai sens du mot; cette formule très précise n'a rien de schématique, n'en déplaise à M. Grasset, qui devrait être cependant bon juge en la matière.

Telles sont les rectifications que je désirais présenter au sujet de la doctrine même de l'aphasie.

*
* *

Dans son article de la *Revue de Philosophie*, M. Grasset soulève encore une autre question sur laquelle nous ne sommes pas non plus absolument d'accord; c'est celle des *schémas*, dont M. Grasset fait, pour ainsi dire, une question personnelle.

Il m'accuse d'avoir, dans mon premier article de la *Semaine médicale*, vivement combattu les schémas qu'il a consacrés aux centres du langage. Si telle avait été mon intention je n'aurais aucune raison de le cacher et je l'avouerais sans détour.

Tout au contraire, je peux donner la formelle assurance que je ne pensais pas du tout à M. Grasset, mais bien à Lichtheim, à Wernicke et à quelques autres auteurs étrangers, lorsque j'ai écrit la phrase suivante, dont le sympathique professeur de Montpellier s'est senti piqué : « *Pour arriver à constituer la doctrine ayant actuellement cours sur les diverses aphasies*, les auteurs, il faut bien le dire, se sont presque uniquement appuyés sur des idées théoriques; plusieurs même ont pris pour point de départ un

schéma d'un graphisme plus ou moins compliqué et en ont ensuite tiré une longue série de déductions ».

Que M. Grasset veuille bien prendre la peine de relire cette phrase, il verra que je ne parle que des auteurs *qui ont* CONSTITUÉ *la doctrine* AYANT ACTUELLEMENT COURS *sur les diverses aphasies*; je ne crois pas qu'il puisse venir à l'idée de personne de compter M. Grasset parmi ceux-là.

En me prenant à partie sur ce point, le distingué professeur de Montpellier me convie par cela même à donner mon opinion sur l'usage des schémas en neurologie. Je le ferai sans aucune passion, car il y a beau jour que j'ai répudié mon dernier schéma.

Certes, les schémas peuvent rendre des services dans l'enseignement et il serait injuste de les condamner en bloc; mais à cette mansuétude, il y a une condition : celle de ne demander aux schémas que ce qu'ils peuvent donner et de les réserver presque exclusivement pour les *faits anatomiques* ou les notions directement dérivées des faits anatomiques.

Prétendre traduire la Psychologie en schémas d'ordre anatomique quand nous ignorons tout, il faut bien l'avouer, de la Physiologie et même de l'Anatomie fine du cerveau, voilà ce qu'on ne peut admettre! — C'est malheureusement ce que M. Grasset s'est trop souvent plu à faire. — Comment n'a-t-il pas senti la vérité de ce que lui ont, à ce sujet, reproché des psychologues éminents? L'un d'eux même n'a-t-il pas dit qu'il ne saurait être permis, pour représenter des phénomènes psychiques, d'user de termes ou de schémas empruntés à l'anatomie des centres nerveux, un pareil langage semblant « anti-scientifique, peu honnête et hypocrite »?

Il n'est certes pas question d'appliquer ces épithètes un peu sévères à l'œuvre de M. Grasset, pour la personne duquel nous professons tous la plus grande estime. Mais comment ne pas regretter qu'il unisse trop souvent, en ses schémas, une physiologie très discutable à une anatomie conventionnelle? C'est là le cas surtout pour les délicates spéculations psychologiques que, grâce à son beau talent, il arrive cependant à rendre parfois presque vraisemblables.

V

EXISTE-T-IL CHEZ L'HOMME DES CENTRES PRÉFORMÉS OU INNÉS DU LANGAGE?

Messieurs,

Dans une précédente leçon je vous ai présenté, en série, des malades qui offraient un tableau très net de différents troubles du langage appartenant à l'aphasie, ou considérés comme tels.

Vous vous souvenez que nous avons pu classer ces malades en trois catégories parfaitement distinctes les unes des autres.

A. — Ceux qui parlent sans trouble notable de l'articulation et souvent même avec une certaine abondance, mais avec un vocabulaire extrêmement restreint, et en employant parfois des mots impropres, incorrects ou incompréhensibles.

— Ils comprennent mal et exécutent incomplètement les ordres qui leur sont donnés verbalement.

— Ils ne peuvent plus lire.

— Ils ne peuvent plus écrire.

Ce sont les *aphasiques typiques*.

B. — Ceux qui ne parlent qu'avec une difficulté extrême d'articulation, parfois seulement par monosyllabes, mais qui ;

— Comprennent et exécutent très bien les ordres donnés verbalement;

— Exécutent très bien les ordres qui leur sont donnés par écrit.

— Ils peuvent écrire, mais de la main gauche, car ils sont hémiplégiques à droite.

(1) Conférence faite à la Faculté de Médecine de Paris, recueillie par M. André-Pierre Marie, interne des Hôpitaux. Publiée dans les *Questions Neurologiques d'Actualité*, 1922, Masson et Cie, Editeurs.

Ce ne sont pas là des aphasiques; ce sont simplement des *anarthriques*.

C. — Ceux qui :

— Ne parlent pas ou répètent tout au plus quelques syllabes sans signification;

— Ne comprennent pas et n'exécutent pas les ordres qui leur sont donnés verbalement;

— Ne peuvent pas lire;

— Ne peuvent pas écrire, même de la main gauche, étant donné qu'ils sont hémiplégiques à droite.

Ce sont les *aphasiques de Broca*.

Après vous avoir présenté ces malades, je vous ai montré sur l'écran les projections photographiques des lésions cérébrales qui donnent lieu à ces différents états cliniques.

Pour la catégorie A — les *aphasiques typiques* :

Lésion : du pli courbe :

du pied des deux premières temporales

et parfois aussi du gyrus supramarginalis.

Pour la catégorie B — les *anarthriques* :

Lésion dans un segment du cerveau limité en avant par un plan vertical passant au devant de la circonvolution antérieure de l'insula et en arrière par un plan vertical passant derrière la circonvolution postérieure de l'insula. — La 3e circonvolution frontale étant maintenue en dehors de ce segment que j'ai appelé « quadrilatère de l'anarthie ».

Pour la catégorie C — les *aphasiques de Broca* :

Lésion *des mêmes territoires que dans l'aphasie typique*, c'est-à-dire :

Lésion : du pli courbe;

du pied des deux premières temporales,

parfois aussi du gyrus supramarginalis.

Et en outre, *lésion du même territoire que dans l'anarthrie*, c'est à-dire :

Lésion dans le quadrilatère de l'anarthrie.

En un mot, l'aphasie de Broca n'est autre chose qu'une *combinaison de l'aphasie typique avec l'anarthrie*.

Je n'ignore pas, Messieurs, que cette doctrine que j'ai établie et développée il y a une quinzaine d'années est tout l opposé de la doctrine classique, mais j'ai tout lieu de penser qu'elle est beaucoup plus près de la vérité que cette dernière. Je vais chercher à

ous démontrer, dans cette leçon, combien fragiles sont les bases sur lesquelles repose la doctrine classique.

Vous savez tous, Messieurs, que c'est à Paul Broca que l'on doit d'avoir, en 1861 pour la première fois, bien étudié et décrit l'aphasie. Il lui assigna comme cause une lésion de la IIIe circon-

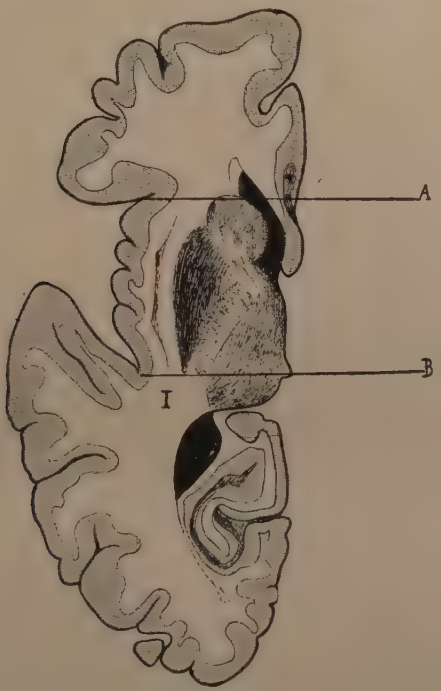


Fig. 1. — Coupe horizontale de l'hémisphère gauche du cerveau.

Le quadrilatère compris entre les lignes A et B représente le quadrilatère de l'Anarthrie. On remarquera que la IIIe frontale qui est en avant de la ligne A se trouve tout à fait en dehors de ce quadrilatère. — En I se trouve l'Isthme de substance blanche qui relie le quadrilatère de l'anarthrie avec la zone de Wernicke.

volution frontale. Son œuvre fut toute de clinique et d'anatomie pathologique.

Un autre élément n'allait pas tarder à dominer l'étude de l'aphasie et à la faire dévier de la méthode anatomo-clinique d'observation pure; cet élément fut l'élément *théorique*. Il semble bien qu'une fois de plus un « pourquoi » prématuré ait nui à la recherche un peu plus terre à terre mais combien plus sûre du « comment ».

C'est Wernicke, l'un des meilleurs neuro-psychiatres allemands

de la seconde moitié du XIXe siècle qui ouvrit l'ère des théories, et il l'ouvrit brillamment.

En effet, en 1879, Wernicke montrait qu'il existe une autre aphasie que l'Aphasie de Broca, une aphasie dans laquelle les troubles « moteurs » de la parole faisaient défaut. Il appela cette aphasie nouvelle *Aphasie Sensorielle.*

Cette dénomination contenait toute une théorie.

Pour Wernicke et bientôt après pour Kussmaul, qui développa avec talent les mêmes idées, l'écorce cérébrale renferme, en certains territoires des « centres sensoriels » servant de lieu de réception, d'emmagasinement, et au besoin d'élaboration aux « images » recueillies par les appareils des sens (appareils sensoriels). Donc, pour ce qui a trait au langage, l'écorce cérébrale contiendrait un *centre d'images auditives* et un *centre d'images visuelles* du langage.

Si, par une lésion quelconque, ces centres viennent à être détruits, le malade privé de ses images auditives devient incapable de comprendre ce qu'on lui dit et de parler de façon normale, il est atteint de *surdité verbale.* — Est-il privé, par une autre lésion, de ses images visuelles, il devient incapable de lire et d'écrire, il est atteint de *cécité verbale.* Ce sont là : Surdité verbale et Cécité verbale, les deux éléments constituants de l'Aphasie Sensorielle de Wernicke.

On pensait alors, en 1874, que le centre visuel siège au *pli courbe* ou dans son voisinage; — que le centre auditif, d'après Meynert, siège dans la région postéro-moyenne de la *1re circonvolution temporale.*

Or c'est précisément au niveau du pli courbe et de la 1re circonvolution temporale que se trouvaient les lésions, chez les malades atteints de la nouvelle forme d'aphasie que Wernicke venait de faire connaître.

Le psychiatre allemand, en décrivant ce qu'il croyait être une nouvelle forme d'aphasie, admettait d'ailleurs sans conteste, l'existence et la localisation de l'aphasie classique décrite par Broca, mais il en donnait une interprétation physio-pathologique particulière. — Pour lui, l'aphasie de Broca était une *aphasie motrice* et non pas sensorielle. Il n'émettait d'ailleurs aucun doute sur la spécificité de la *IIIe frontale* en tant que *centre du langage*, mais c'était là un « Centre Moteur » du langage tout à fait différent des « centres sensoriels » constituant la base de sa doctrine, et, chez les aphasiques de Broca, c'était la lésion de ce centre moteur du

langage qui déterminait les troubles mécaniques de la parole et l'aphasie.

La théorie de Wernicke était extrêmement séduisante, et au moment où elle fut émise, tout semblait concorder pour en démontrer le bien fondé. Depuis lors, les choses ont beaucoup changé.

En effet, un grand nombre d'auteurs pensaient en 1874 que le Centre cortical de la Vision siège sur la face convexe de l'hémisphère au niveau du pli courbe. Les travaux ultérieurs ont montré qu'en réalité le centre de la vision siège sur la face interne de l'hémisphère, dans les circonvolutions juxta-calcarines. — Voilà pour le soi-disant centre sensoriel visuel au niveau du pli courbe.

Quant au Centre Auditif, si tant est qu'il existe un centre cortical de l'audition, son siège est loin d'être connu d'une manière certaine, malgré de nombreux travaux, y compris le remarquable volume consacré récemment à ce sujet par le professeur Henschen, de Stockholm. En réalité, nous sommes fondés à nous demander s'il existe dans l'écorce cérébrale un *centre de l'audition*. — Et si un pareil centre existe, rien encore ne nous autorise cliniquement à lui assigner un siège déterminé.

Pour la IIIe Circonvolution Frontale considérée comme *centre du langage parlé*, nous verrons dans le cours de cette leçon ce qu'il en faut penser. Qu'il me suffise actuellement de rappeler qu'un certain nombre de cas ont été publiés dans lesquels une lésion manifeste de la IIIe frontale ne s'accompagnait pas d'aphasie.

Voilà trois catégories d'arguments qui auraient dû, sans doute, faire réfléchir les adeptes de la théorie de Wernicke.

Mais l'élan était donné, de toutes parts, les neurologistes se précipitaient pour décrire dans ces centres sensoriels quelques centres plus spéciaux, par exemple ceux des lettres de l'alphabet ou de la musique, etc., ou encore pour établir des connexions plus ou moins compliquées entre les différents centres sensoriels, de même qu'entre ceux-ci et le centre moteur du langage.

On pourrait, en toute vérité, donner à cette époque de l'histoire de l'aphasie le nom de *phase géométrique*, car on ne tarda pas à voir les neurologistes travailler, bien moins d'après les malades eux-mêmes, que d'après des épures de leur invention.

Le médecin allemand Lichtheim semble avoir été l'introducteur du premier schéma sur l'aphasie, et on sait avec quel succès!

Ce fut à qui inventerait et décrirait à l'avance telle ou telle forme d'aphasie, ou même prédirait la possibilité de l'observer cliniquement suivant que tels ou tels centres seraient isolément ou conjoin-

tement lésés, ou suivant que la lésion porterait sur telle ou telle des connexions par lesquelles ces centres étaient réputés reliés entre eux. Et on a vu surgir des aphasies corticales, sous-corticales, trans-corticales, etc., etc.

Mon maître Charcot lui-même, se laissa gagner par l'enthousiasme général. Le Professeur Grasset de Montpellier, fut et demeura l'un des plus chauds et des plus brillants partisans de la

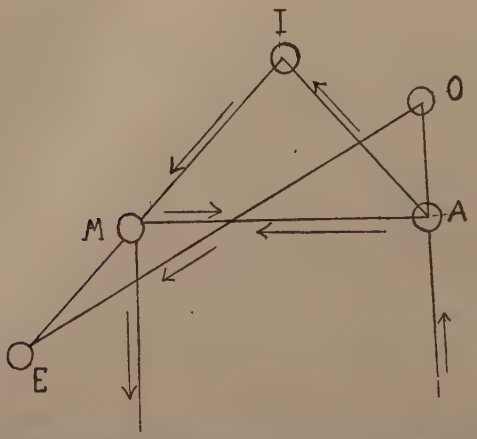


Fig. 2. — Epure représentant d'après Lichtheim-Kussmaul les connexions des différents centres du langage et leurs voies afférentes et efférentes.
I, centre intellectuel. A. centre auditif. O, centre visuel. M, centre mote ur du langage. E, centre de l'écriture.

géométrie polygonale pour l'étude de l'aphasie, comme pour celle des processus psychologiques les plus délicats.

En résumé, *pour établir la doctrine classique de l'aphasie, on est parti d'une hypothèse non démontrée et on a érigé sur cette hypothèse tout un édifice qu'il a fallu ensuite démolir.* Je m'y suis employé de mon mieux.

Je ne crois pas qu'aucune démonstration vous fasse mieux comprendre l'inanité des soi-disant centres sensoriels du langage que celle qui ressort de l'étude de l'ÉVOLUTION DU LANGAGE ÉCRIT.

*
* *

C'est une bien longue histoire que celle de l'écriture, je dis à dessein « écriture » et non pas « langage écrit », car vous allez voir que ces deux mots sont loin d'être synonymes.

Il semble légitime de considérer comme une forme d' « écriture » certains documents ethnographiques, émanant de peuplades sauvages, qui donnent une représentation réelle et directe de certains objets ou de certains faits sur lesquels l'auteur du dessin, très primitif sans doute, veut appeler l'attention de ses compagnons demeurés loin de lui.

Parfois encore ces représentations graphiques ont pour but de fixer dans la mémoire des membres de la tribu le souvenir de telle ou telle expédition, de tel ou tel haut fait. Elles rappellent, par des sortes de dessins rétrospectifs et explicatifs, comment l'expédition a eu lieu dans le temps ou dans l'espace; par exemple, en figurant le nombre de bateaux qui ont pris part à l'expédition, le nombre de jours (images alternées du soleil, de la lune), pendant lesquels il a fallu marcher ou naviguer pour joindre l'ennemi, etc., etc.

C'est là l'*écriture représentative*. Il est évident qu'elle n'a rien à faire avec le langage écrit, bien que, comme celui-ci, elle puisse être conservatrice de souvenirs et évocatrice d'idées.

Pour constituer le « langage écrit » il faut quelque chose de plus; il faut qu'il y ait *traduction graphique* du langage parlé, il faut que le « mot » passe sur la pierre ou sur le papier.

Mais ne croyez pas, Messieurs, que ce soit par la simple mise en œuvre de son prétendu centre visuel du langage que l'homme soit arrivé à ce progrès mémorable de la matérialisation de la parole.

Les faits sont tout autres. Il a fallu des milliers d'années et d'innombrables générations successives d'hommes évoluant dans une civilisation déjà assez raffinée, pour parvenir à transformer la parole en signes écrits.

Rien n'est plus curieux et plus suggestif qu'un coup d'œil sur la succession des phases si diverses qu'a subies la conquête du langage écrit. C'est surtout aux travaux des Egyptologues et des Sinologues que nous devons de les connaître. Parmi ceux-ci je vous signalerai les ouvrages de M. de Rougé et de M. Berger auxquels sont empruntés les éléments de la démonstration que je désire faire devant vous.

La vénérable Egypte, berceau de la plupart des civilisations méditerranéennes, va nous fournir tous les documents nécessaires.

On peut distinguer dans l'évolution de l'écriture, sur les monuments égyptiens, les périodes suivantes :

A. — Une première période, celle des *Idéogrammes*, pendant laquelle les hiéroglyphes sont déjà des signes nettement conven-

tionnels, mais dérivés vraisemblablement d'une période préhistorique de représentations graphiques directes, telles que celles dont il a été question plus haut dans certaines peuplades sauvages.

C'est-à-dire que ces idéogrammes qui ont, de par une convention déjà plus ou moins ancienne, une signification précise et désignent soit un objet, soit une idée simple, ne sont autre chose qu'un vestige parfois méconnaissable et tout à fait schématique de la représentation même de l'objet qu'ils désignent.

C'est une montagne, une fleur, un œil, le ciel. — Tous ces

Fig. 3. — Hiéroglyphe de l'œil.

Fig. 4. — Hiéroglyphe du ciel.

signes sont d'un dessin simplifié, schématique, couventionnel. — Mais ce qui, au point de vue de l'évolution de l'écriture, constitue un progrès considérable sur les représentations graphiques pures et simples, c'est que plus ces hiéroglyphes se schématisent linéairement, plus leur signification et les idées qu'elles indiquent se multiplient et se compliquent.

Prenons par exemple l'hiéroglyphe du *ciel* (fig. 4) : nous le voyons acquérir l'équivalence non pas seulement de « plafond », mais de toute une série d'idées abstraites qui, dans le domaine figuré, sont

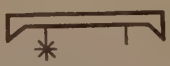


Fig. 5. — Hiéroglyphe du ciel auquel est appendue une étoile, représentation de la nuit, de l'obscurité.

Fig. 6. — Hiéroglyphe du ciel auquel sont appendus de petits tourbillons, signifie pluie, orages.

venues se greffer sur l'idée de hauteur du Ciel, par exemple l'idée de « supériorité », d' « élévation ».

A un point de vue un peu moins abstrait et plus voisin des représentations graphiques simples, une étoile attachée au ciel (fig. 5) indiquera l'idée de « nuit », d' « obscurité ». — Si au lieu d'une étoile ce sont de petits tourbillons qui descendent du ciel, on aura l'idée de « pluie », de « nuages », d' « orage » (fig. 6).

Ces idéogrammes avaient fini par se prêter même à la représentation de l'idée de « mouvement », ainsi qu'en témoignent les deux hiéroglyphes reproduits ici (fig. 7) où l'on voit, d'après la position d'un serpent dans un enclos, ou une maison, la figuration de l'idée

d' « entrer » et de l'idée de « sortir ». Quant à l'idée de « négation », elle était traduite d'une façon très avisée par l'hiéroglyphe représentant deux mains dirigées en sens contraire, comme pour rejeter la chose en question (fig. 8).

On voit que, dans cette période, l'écriture hiéroglyphique n'est presque plus directement représentative d'objets ; elle est devenue

Fig. 7. — Deux hiéroglyphes indiquant l'idée de mouvement, celui de gauche l'acte d'entrer, celui de droite l'acte de sortir.

Fig. 8. — Hiéroglyphe de la négation : deux mains tournées en sens opposé.

surtout indicatrice et évocatrices d'idées, même d'idées abstraites. — Et cependant elle n'a encore en réalité, avec le langage parlé, aucune connexion.

B. — Il faut arriver à une deuxième période, d'une antiquité beaucoup moins reculée, pour voir se produire l'un des plus grands progrès qu'ait faits l'humanité dans son perpétuel « devenir ».

Fig. 9. — Hiéroglyphe du soleil « ra » qui plus tard représenta phonétiquement la syllabe « ra ».

Fig. 10. — Hiéroglyphe du pain « ta » qui plus tard représenta phonétiquement la syllabe « ta » puis la lettre « t ».

L'écriture va contracter d'intimes rapports avec le langage parlé : elle va devenir Phonétique. Au lieu de reproduire, par des signes schématiques, des objets ou des idées liées à ces objets, l'écriture reproduira désormais *les sons* mêmes du langage parlé. Voici comment :

A force de désigner, de générations en générations, les objets et les idées par leur hiéroglyphe figuratif, les Egyptiens avaient fini par relier si intimement, dans leur esprit, le nom de l'objet et son hiéroglyphe que, pour les noms qui étaient monosyllabiques, ils en arrivèrent à identifier la syllabe représentative de l'objet et son hiéroglyphe. C'est ainsi que le nom du « soleil » étant *ra* (fig. 9),

l'hiéroglyphe du « soleil » désigna la syllabe *ra*. — Le « pain » se disant *ta* (fig. 10), l'hiéroglyphe du « pain » désigna la syllabe *ta*. — La « bouche » s'appelant *rou* (fig. 11), l'hiéroglyphe de la « bouche » désigna la syllabe *rou*.

Peu à peu l'habitude fut prise également, pour certains noms polysyllabiques d'objets, de désigner par l'hiéroglyphe de ces objets la première syllabe de leur nom. — C'est ainsi que grâce à ces différentes syllabes, représentées chacune par un hiéroglyphe particulier, on arriva à constituer une ÉCRITURE PHONÉTIQUE SYLLABIQUE. Dès ce moment, les sons étaient fixés et reproduits par l'écriture, la base du système phonétique actuel était acquise.

Fig. 11. — Hiéroglyphe de la bouche « rou » qui plus tard phonétiquement représenta la syllabe « rou », puis la lettre « r ».

Un nouveau progrès restait à réaliser; il fallait, pour traduire toutes les finesses de la parole, que l'écriture ne demeurât pas phonétique syllabique, mais pût traduire par une série de lettres, avec leurs combinaisons multiples presque infinies, tous les sons différents du langage parlé. Il fallait, en un mot, que l'écriture devint une ÉCRITURE PHONÉTIQUE ALPHABÉTIQUE. Cette fois encore aucune trouvaille de génie n'intervint, c'est le flux et le reflux des générations successives qui, par une sorte de lente érosion, détacha les lettres d'avec les syllabes. En effet, peu à peu le son par lequel commençait une syllabe fut isolé et constitua une lettre représentée par l'hiéroglyphe même de la syllabe; c'est ainsi que l'hiéroglyphe du « pain », *ta* (fig. 7), devint la lettre *t*, que l'hiéroglyphe de la « bouche » *rou*, devint la lettre *r* (fig. 8), et ainsi de suite. — L'ÉCRITURE PHONÉTIQUE ALPHABÉTIQUE était enfin créée. On sait l'usage qu'en ont fait les civilisations ultérieures. Cette écriture est le merveilleux instrument qui nous permet de traduire, avec toute la souplesse phonétique possible, nos pensées et notre langage, et qui relie d'une façon si intime et si féconde, celui-ci et celles-là.

J'en ai fini, Messieurs, avec cette digression, un peu longue peut-être, sur l'évolution du langage écrit. Nous allons chercher maintenant à tirer quelques conclusions des notions que je viens d'exposer devant vous, et qui, vous vous en convaincrez facilement vous-mêmes, sont loin d'être un hors-d'œuvre dans l'étude de la

fonction du langage et des troubles qu'elle peut présenter.

La première conclusion qui me semble s'imposer est la suivante : Dans la formation du langage écrit, il faut avouer que l'homme, en tant qu'unité ou parcelle de société, a joué un rôle bien effacé. On pourrait, sans paradoxe, soutenir que ce n'est pas l'homme qui a inventé le langage écrit, ce n'est pas une idée qui a déterminé la formation de celui-ci. Le grand, l'admirable monument s'est élevé sans plan, sans architecte, comme au hasard. Seul le temps, ouvrier lent et sûr, s'est chargé de dégrossir l'amas informe, et il l'a poli, comme nos grands glaciers tant de fois millénaires savent polir le roc sur lequel leurs vagues immobiles glissent inlassablement.

Si j'insiste sur le rôle effacé de l'homme dans la formation du langage écrit, c'est pour en tirer un argument lorsque, dans la suite de cette leçon, je chercherai à vous démontrer l'inanité de l'opinion classique qui a peuplé de centres innés du langage la corticalité du cerveau humain.

En effet, vous pensez bien, Messieurs, que l'usage de tout centre existant dès la naissance dans le cerveau humain correspond à une fonction qui s'exécute aisément, naturellement, et comme d'elle-même. S'il existait, ainsi qu'on l'a enseigné, dans le cerveau humain, des centres innés pour l'écriture et pour la lecture, soyez assurés que l'homme n'aurait pas attendu tant de milliers d'années pour être en état de traduire son langage oral en langage écrit.

Soit, diront les partisans des centres cérébraux pour la lecture et pour l'écriture, il est possible qu'à l'aube de ses obscures origines l'homme primitif n'ait pas eu dans son cerveau de centres spéciaux pour le langage écrit, mais depuis tant de siècles qu'il y a des hommes, et qui lisent, ces centres spéciaux se sont peu à peu formés par un de ces lents processus d'adaptation dont Darwin et ses élèves ont cité de si curieux exemples.

Eh bien, Messieurs, même ainsi modifiée, la doctrine de l'existence de centres du langage écrit, se transmettant par hérédité, n'est pas soutenable. Pour s'en convaincre il suffit de réfléchir un instant. Comment une pareille transmission héréditaire aurait-elle pu se produire? Certes le langage écrit phonétique est connu depuis au moins deux ou trois mille ans, mais il faut noter ce fait capital qu'à ce langage écrit les *élites seules* ont eu part. Pendant tout le Moyen Age, il fut surtout l'apanage des prêtres et des moines qui le transmettaient à leurs élèves, donc aucun lien de parenté n'existait entre ceux-ci et les maîtres; dans ces conditions aucune influence

héréditaire ne saurait être invoquée. Considérez maintenant nos sociétés actuelles, combien de leurs membres trouveriez-vous pouvant affirmer que le père de leur trisaïeul savait lire ou écrire?

N'oubliez pas, Messieurs, que, par une loi inéluctable, les élites disparaissent et ne laissent guère de progéniture. Incessamment leur place vide est prise par ce que l'on a appelé si justement « les nouvelles couches »; or les ascendants de ces nouveaux venus ne savaient ni lire ni écrire, et n'ont pu, par conséquent, transmettre à leurs descendants des centres pour la lecture et l'écriture, puisqu'ils en étaient eux-mêmes dépourvus. Est-ce donc en trois ou quatre générations que de tels centres seraient en état de se former pour être ensuite transmis héréditairement? Qui pourrait le penser un seul instant?

*
* *

J'arrive maintenant au LANGAGE PARLÉ. — Procède-t-il de centres innés? — Quels seraient ces centres?

Je ne vous cacherai pas, Messieurs, que cette partie de ma tâche sera de beaucoup la plus ardue, non pas à cause des faits, objectivement ils sont patents, lumineusement évidents; — ce qui crée la difficulté de ma tâche, c'est qu'ici je vais me heurter à un parti pris formel de croire quand même et malgré tous les arguments, de croire pour croire, non seulement parce que « le maître l'a dit », mais parce que des générations de maîtres et d'élèves l'ont répété, de croire en un mot parce qu'il y a, même dans le domaine scientifique, des dogmes qu'il n'est pas permis d'ébranler et dont la foule ignorante, mais d'autant plus croyante, prend instinctivement la défense.

Ici nous sommes en présence du *dogme de la IIIe frontale*, et je sais ce qu'il en coûte de s'y attaquer.

En 1906, après une consciencieuse étude préalable d'une dizaine d'années, j'avais eu l'imprudence de dire ce que je pensais, sur la réalité des fonctions de la IIIe frontale. J'avais exposé mon opinion que cette troisième circonvolution n'avait rien à faire avec la fonction du langage. Hélas! le ban et l'arrière-ban des neurologistes et des psychiâtres, surtout à l'étranger, se dressèrent contre moi, et les anathèmes de pleuvoir..., je passe sur les injures.

Je dus livrer un assez dur combat pour soutenir mes idées, mais je parvins à dire ce que j'avais à dire. C'était tout ce que je demandais. Depuis lors je me suis tu, attendant que l'évolution se fasse, elle s'est faite ou plutôt elle est en train de se faire, mais avec

quels tâtonnements! avec quelles hésitations! surtout lorsqu'il s'agit de la IIIe frontale! — Devant ce dogme une horreur sacrée s'empare des auteurs, même les mieux intentionnés, il semble que la crainte d'un sacrilège continue à les hanter.

J'aurais volontiers continué à garder le silence, car il est généralement assez fastidieux de revenir sur un sujet qu'on a déjà traité, mais il se trouve que mes idées sur la fonction du langage ont un peu évolué, je suis actuellement convaincu que *dans le cerveau humain il n'existe pas plus de centres innés pour le langage parlé que pour le langage écrit.* Et c'est là la thèse que, pour la première fois, j'ai voulu exposer aujourd'hui devant vous.

Après ce préambule indispensable pour vous prémunir contre tout réflexe de dogmatophilie exagérée, nous allons envisager ce qui a trait à la IIIe frontale et au langage parlé.

J'ai eu déjà l'occasion de vous dire, au début de cette Conférence, qu'au point de vue anatomo-pathologique les arguments les plus sérieux militent contre l'opinion classique qui place dans la IIIe circonvolution frontale gauche la fonction du langage articulé : cas de lésion de la IIIe frontale gauche sans aphasie — et d'autre part observations très nombreuses d'aphasie (dite motrice) sans lésion de la IIIe frontale. — Il s'agit là d'une série de faits dont l'énumération ne pourrait trouver place dans une conférence telle que celle-ci. Ceux d'entre vous qui désireraient se documenter plus amplement sur ces faits anatomiques n'auront qu'à se reporter à la remarquable thèse de mon ancien interne M. le Dr F. Moutier (1) qui contient une véritable mine de documents sur la question de l'aphasie. Depuis cette thèse, d'autres observations ont été publiées, notamment celle de M. René Sand (de Bruxelles) dans laquelle une lésion incontestable de la IIIe frontale gauche existait sans aphasie.

Plus récemment, une nouvelle et hélas trop nombreuse série de démonstrations directes s'est offerte à nous à l'occasion des examens que nous avons dû faire de milliers de blessés du crâne recueillis dans le gouvernement militaire de Paris. Nous avons, avec mon collègue M. Ch. Foix, étudié spécialement les troubles du langage consécutifs à ces blessures du crâne et du cerveau. Pour chacun des cas la topographie de la blessure a été soigneusement relevée. Nous pouvons affirmer que, dans aucun cas, nous n'avons constaté l'aphasie par blessure localisée à la région de la

(1) François Moutier. — L'aphasie de Broca, Thèse de Paris, 1908.

IIIe frontale, et qu'au contraire c'étaient les blessures de la région temporo-pariétale gauche situées en arrière du sillon de Rolando qui s'accompagnaient d'aphasie bien caractérisée.

Mais je ne veux pas insister plus longtemps sur ces arguments anatomo-pathologiques, quelle que soit leur valeur objective incontestable, car la possibilité vous manquerait d'en faire ici la critique et de les discuter un à un. Vous seriez obligés d'accepter purement et simplement mes affirmations, et c'est justement ce que je tiens à éviter. Mon désir le plus vif est que vous vous formiez vous-mêmes une opinion, grâce à l'exposé que je vais vous faire de l'historique de la question, et que de vous-mêmes, par un travail personnel d'appréciation et de jugement, vous parveniez à une notion nette de l'inanité du dogme de la IIIe frontale.

L'étude de l'évolution historique du langage écrit vient de nous montrer qu'on ne saurait logiquement admettre l'existence de centres innés pour le *langage écrit*. Je suis convaincu que l'étude de l'évolution historique de la localisation du *langage articulé* dans la IIIe frontale vous démontrera, non moins nettement, que rien n'autorise à admettre l'existence d'une pareille localisation.

J'utiliserai, à cet effet, quelques passages d'un article sur l'historique de l'aphasie que j'ai publié en 1906 dans la *Presse Médicale*.

Quelle curieuse histoire en effet, que celle de la localisation du langage dans la IIIe circonvolution frontale!

C'est à Gall qu'il faut en faire remonter sinon la paternité réelle, tout au moins la plus grande part de responsabilité.

Vous savez, Messieurs, que Gall, dans les toutes premières années du XIXe siècle, ayant quitté le pays de Bade, dont il était originaire, était venu comme tant d'autres chercher fortune à Paris. Malgré l'opposition formelle de Laënnec et de Cuvier, deux esprits trop grands pour être dupes, il y avait presque réussi. — C'est que, malgré la chute de la royauté, malgré le drame révolutionnaire et l'épopée napoléonienne, Paris était resté le Paris de Mesmer et de Cagliostro, toujours prêt à accueillir les aventuriers ou les songe-creux quels qu'ils fussent, pourvu qu'ils eussent un nom et un accent étrangers.

Sous le nom de phrénologie (1), Gall professait une singulière

(1) Il convient de remarquer que la Phrénologie de Gall était, jusqu'à un certain point, la continuation de la Physiognomonie de Lavater. Ce dernier appartenait à la génération précédente et ses publications avaient déjà mis à la mode ce jeu d'esprit qui consiste à découvrir le caractère des gens par l'examen de certains traits de leur visage.

doctrine d'après laquelle chacune des facultés et même chacun des « penchants de l'âme » doit se trouver représenté par une *bosse crânienne* spéciale, indice d'un développement particulier de la région sous-jacente du cerveau dans laquelle étaient censés siéger cette faculté ou ce penchant. — Palper le crâne d'un homme suffisait donc pour connaître à fond son caractère. — Il convient de remarquer, que ces prétendus sièges de telle ou telle faculté étaient déterminés de la manière la plus arbitraire et ne relevaient que de l'imagination de l'auteur. On en jugera par le passage suivant que je vous cite textuellement d'après le texte même de Gall dans son grand ouvrage sur les fonctions du cerveau :

« De chez mon oncle, mon jeune camarade et moi nous allâmes à Bade, près de Rastadt. Deux de mes nouveaux condisciples surpassaient même mon ancien camarade par leur facilité à apprendre par cœur. Comme l'un et l'autre avaient de très grands yeux à fleur de tête, nous leur donnâme le sobriquet « yeux de bœuf ». — Après trois ans, nous allâmes à Bruchsal, là encore quelques écoliers à « yeux de bœuf » me donnèrent du chagrin lorsqu'il était question d'apprendre par cœur. Deux ans plus tard, j'allai à Strasbourg, et je continuai de remarquer que les élèves qui apprenaient par cœur avec le plus de facilité étaient ceux qui avaient de grands yeux à fleur de tête, et que quelques-uns d'entre eux n'étaient, pour tout le reste, que des sujets très médiocres.

« Quoique je n'eusse aucune espèce de connaissances préliminaires (Gall était alors âgé de 14 ans)! *je dus tomber sur l'idée que des yeux ainsi conformés sont la marque d'une excellente mémoire.* Ce ne fut que plus tard que je me dis, comme je l'ai rapporté dans l'introduction du premier volume : Si la mémoire se manifeste par un caractère extérieur, pourquoi les autres facultés n'auraient-elles pas aussi leur caractère visible au dehors? — *Et c'est là ce qui me donna la première impulsion pour toutes mes recherches, et ce qui fut l'occasion de toutes mes découvertes* ».

D'après Gall, « les personnes qui ont les yeux « pochetés » possèdent non seulement une mémoire des mots excellente, mais elles se sentent une disposition particulière pour l'étude des langues, pour la critique, en général pour tout ce qui a trait à la littérature ».

Ce fameux centre du langage — avant la lettre pourrait-on dire, — où Gall le plaçait-il donc?

La nomenclature des circonvolutions était alors très peu avancée; aussi est-ce surtout aux figures qui accompagnent l'œuvre de Gall qu'il faut se rapporter pour se faire une idée du point de l'écorce

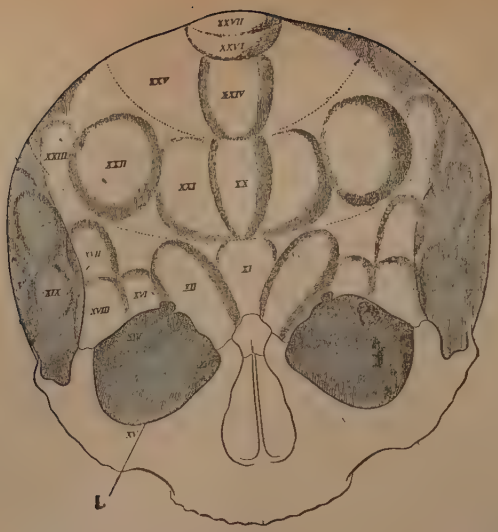


Fig. 12. — Planche C de l'Atlas de Gall. Crâne vu par sa face antérieure.

On remarque en L, au niveau du rebord inférieur de l'orbite, le siège de la « bosse du langage » (d'où yeux proéminents, yeux pochetés de Gall). — Les chiffres romains inscrits sur les différentes « bosses » désignent le siège des différentes facultés ou des « penchants de l'âme ».

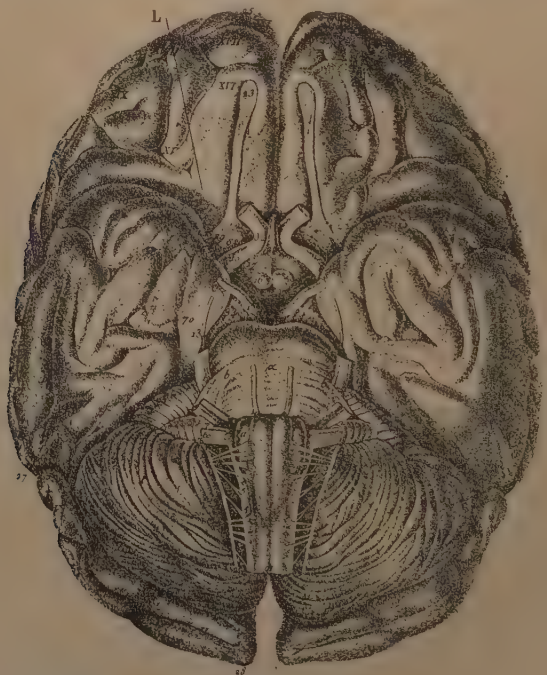


Fig. 13. — Planche IV de l'Atlas de Gall. Face inférieure du cerveau.

On voit en L le centre du langage d'après Gall. On remarquera que c'est sur l'*hémisphère droit* que Gall a désigné, dans cette figure, la délimitation du centre du langage entre les points xv et 39.

cérébrale où il localise la faculté du langage. Il est aisé de se rendre compte que c'est *dans la région de la face inférieure du lobe frontal, au niveau de la partie postérieure du lobule orbitaire*. Cette portion du cerveau étant, d'après lui, très développée chez les individus qui jouissent d'une grande mémoire des mots, repousserait en avant la partie postérieure de l'orbite et déterminerait la saillie des yeux, ces « yeux de bœuf » qui ont si fort attiré l'attention de Gall, puisqu'il en a fait la base de son « système ».

Fig. 14. — Planche XI de l'Atlas de Gall.
On voit en L le centre du langage d'après cet auteur.

Il fut dès lors entendu, pour tous les adeptes de la doctrine de Gall, et ils étaient nombreux, que « la faculté du langage siège dans les régions antérieures du cerveau ».

En 1825, Bouillaud, qui avait connu Gall (celui-ci mourut seulement en 1828 à Paris), publiait un mémoire pour « démontrer que la perte de la parole correspond à la lésion des lobules antérieurs du cerveau, et confirmer l'opinion de M. Gall sur le siège de l'organe du langage articulé ».

Chose curieuse, ni Gall, ni Bouillaud n'avaient la moindre idée que la fonction du langage fût localisée dans l'hémisphère gauche. Broca lui-même, en 1861 et jusqu'en 1863, après une communication de Dax fils, ignorait tout de cette particularité.

C'est en 1861 que Paul Broca, jeune chirurgien des hôpitaux, qui

venait d'être nommé à Bicêtre, entreprit, grâce aux nombreuses autopsies qu'un chef de service a l'occasion de faire dans cet admirable centre de travail, de vérifier si la doctrine de Gall et de Bouillaud était fondée, et si réellement la perte de la faculté du langage correspond à une lésion des lobes antérieurs du cerveau.

Le premier cas d'aphasie dont il eut, dans son service, l'occasion de faire l'autopsie, au point de vue qui le préoccupait, fut le cas d'un nommé Leborgne qui cliniquement offrait, de la façon la plus nette, le type d'aphasie qu'on a très justement depuis appelé « aphasie de

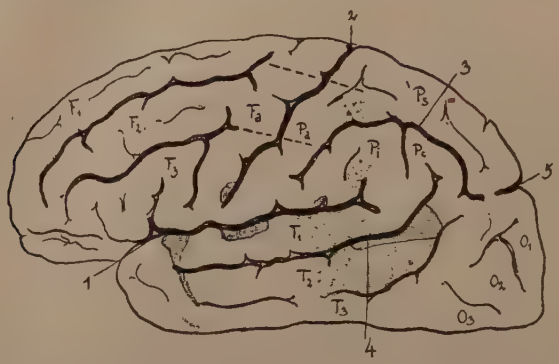


Fig. 15. — Schéma des lésions de l'hémisphère gauche du cerveau de Leborgne, autopsie princeps de Brora.

Ce schéma a été relevé directement sur le cerveau de Leborgne conservé au Musée Dupuytren. On constatera qu'en outre de la 3e frontale la plus grande partie du territoire cortical de l'artère sylvienne, y compris la zone de Wernicke, est atteinte.

Broca ». Ce malade avait été apporté dans le service de chirurgie, pour un phlegmon diffus du membre inférieur dont il mourut au bout de six jours. L'autopsie faite par Broca montra un ramollissement étendu à une grande partie du territoire de la sylvienne gauche avec prédominance au niveau de la portion antérieure de la scissure de Sylvius, et englobant par conséquent le pied de la 3e frontale et aussi la moitié antérieure de la 1re temporale. En réalité, quand on examine cette pièce « princeps » actuellement encore conservée dans un bocal d'alcool au Musée Dupuytren, on constate qu'il s'agit d'un ramollissement très ancien et très étendu ayant amené une rétraction et une atrophie assez prononcées de tout l'hémisphère gauche. Le ramollissement s'étend dans toute l'étendue antéro-postérieure de la sylvienne, il a donc déterminé, outre la destruction de F^3 dans sa moitié postérieure, la destruction des circonvolutions rolandiques dans leur moitié inférieure, la destruc-

tion de T_1 dans la plus grande partie de son étendue, la destruction d'une notable partie du gyrus supramarginalis.

Ici les faits sont patents, il suffit d'examiner le cerveau de Leborgne pour constater l'étendue des lésions et la mutiplicité des circonvolutions détruites par le ramollissement.

Comment d'une lésion aussi étendue, aussi complexe, Broca a-t-il pu conclure à la localisation de la faculté du langage dans le pied de la 3e frontale? La réponse à cette question est très simple : — En 1861, les connaissances anatomo-pathologiques, sur le système nerveux, étaient encore extrêmement rudimentaires. A cette époque on croyait, et Broca le croyait comme tout le monde, que le ramollissement cérébral est une sorte de lésion inflammatoire à tendance progressive, débutant en un point du cerveau et s'étendant de là aux parties voisines, comme une tache d'huile, comme une plaque de gangrène et cela pendant des années et des années, « le mal se propageant, dit Broca, de proche en proche, à d'autres circonvolutions, au lobe de l'insula, etc... » — Voici d'ailleurs, en propres termes, comment Broca explique que, dans le cas Leborgne, malgré la présence de lésions corticales multiples, il ait attribué à l'altération de la seule 3e frontale le rôle capital dans la production de l'aphasie :

« Sachant qu'au début de la maladie, et pendant une longue période de 10 ans, le malade avait perdu uniquement la faculté d'articuler les mots... j'ai été conduit à penser que *la perte de la parole avait été la conséquence d'une lésion primitivement assez circonscrite, et que l'organe central du langage articulé était probablement celui dans lequel cette lésion avait débuté*; pour découvrir cet organe parmi tous ceux qui étaient lésés au moment de la mort, J'AI CHERCHÉ QUEL ÉTAIT LE POINT OU L'ALTÉRATION PARAISSAIT LA PLUS ANCIENNE, ET J'AI TROUVÉ QUE, SELON TOUTE PROBABILITÉ, LA TROISIÈME CIRCONVOLUTION FRONTALE, PEUT-ÊTRE AUSSI LA SECONDE, AVAIENT DU ÊTRE LE POINT DE DÉPART DU RAMOLLISSEMENT ».

En résumé, il s'agissait d'une oblitération en bloc de la sylvienne; toutes les circonvolutions marginales de cette artère étaient atteintes par le ramollissement, aussi bien celles de la zone de Wernicke ou zone de l'aphasie proprement dite (gyrus supramarginalis, pli courbe, 1re temporale) que la 3e frontale. Mais, sous l'influence des doctrines de Gall, les esprits étaient prévenus, la seule question qui intéressât Broca et Aubertin, gendre de Bouillaud, présent à l'autopsie, était celle-ci : — trouverons-nous une lésion dans le « lobe antérieur du cerveau »? — Et comme il existait en effet, parmi

tant d'autres, une lésion de la 3e frontale, et que cette circonvolution fait partie du lobe frontal, ce fut la seule lésion à laquelle Broca attacha de l'importance.

La question était tranchée : la perte de la parole correspondait bien, comme le disait Bouillaud, à la lésion des lobes antérieurs du cerveau. L'autopsie fut publiée. Gall triomphait. Les adeptes de ses théories, et j'ai dit qu'ils étaient nombreux, s'emparèrent de cette autopsie de Broca comme d'un argument capital. Le dogme de la 3e frontale était désormais établi..... sur quelles bases erronées, vous venez de le voir.

*
* *

Je pense vous avoir démontré, Messieurs, d'une manière irréfutable, au début de cette Leçon, qu'on ne saurait admettre l'existence de centres innés pour le langage écrit (lecture, écriture). Je crois vous avoir démontré également que la 3e frontale ne peut être considérée comme le centre du langage parlé. Je voudrais examiner maintenant avec vous la question suivante :

Existe-t-il un centre inné pour le langage parlé? C'est-à-dire, existe-t-il, dès la naissance, en un point quelconque de l'encéphale, un centre dont la fonction propre et unique soit le langage parlé (disons, pour simplifier, la parole)?

Force m'est de vous dire, de prime abord, que je ne le crois pas. Ma conviction est qu'il n'y a pas plus de centre inné, préformé, de la parole, qu'il n'y a de centre inné de la lecture ou de l'écriture.

Je vais, Messieurs, vous donner les raisons de cette manière de voir, les arguments sur lesquels elle est fondée.

Tout d'abord un argument anatomique qui, sans être péremptoire, n'en a pas moins une réelle valeur.

Depuis que les progrès des techniques anatomo-pathologiques ont permis de suivre dans l'encéphale des dégénérations secondaires de faisceaux de fibres, on s'est ingénié de différents côtés à découvrir chez les aphasiques la dégénération d'un faisceau de la parole. On n'y est jamais parvenu. Tous les faisceaux de la parole que vous verrez figurés dans vos livres tirent uniquement leur origine de l'imagination des auteurs. — On n'a jusqu'à présent jamais constaté objectivement, que je sache, l'existence d'un faisceau de la parole qui, partant d'un centre cortical, viendrait dans la protubérance et le bulbe innerver les groupes de cellules nerveuses tenant sous leur dépendance les organes d'exécution de la

parole : langue, lèvres, palais, etc. Il est donc évident qu'il n'existe pas un faisceau de fibres de la parole ». — Mais comment admettre que, s'il existait un centre inné de la parole, ce centre soit dépourvu d'une voie anatomique d'exécution? Les circonvolutions motrices qui, elles, sont des centres innés, ont leur voie d'exécution : le faisceau pyramidal. — Pourquoi, si la parole avait un centre inné, serait-elle dépourvue d'une voie de ce genre?

D'ailleurs, Flechsig, il y a bien des années déjà, par ses beaux travaux sur l'anatomie générale du système nerveux, n'a-t-il pas montré que toute la région que nous considérons actuellement comme la région de l'aphasie (gyrus supramarginalis, pli courbe, 1res temporales) est purement une région où n'existent que des fibres d'association sans fibres de projection. Or, l'aphasie est par excellence un trouble des associations psychiques et des phénomènes de la mémoire.

Un autre argument qui doit faire douter qu'il y ait un centre inné de la parole est le suivant : les centres innés que nous connaissons (et ils ne sont pas nombreux) sont toujours bilatéraux et même très nettement symétriques. Les centres moteurs des membres, — les centres de la vision ont leur siège dans chacun des 2 hémisphères et dans des régions symétriques. Pour le langage parlé il en est tout autrement, puisque nous savons que c'est seulement dans l'hémisphère gauche qu'une lésion de la zone de Wernicke donnera l'aphasie; la même lésion dans la zone symétrique de l'hémisphère droit ne produira aucun trouble évident du langage intérieur. Comment admettre l'existence d'un centre inné de la parole qui ne serait ni bilaéral (1), ni symétrique?

Outre ces arguments d'ordre anatomique et physiologique, il est, au point de vue clinique, certaines considérations qui, elles aussi, militent fortement contre l'hypothèse d'un centre inné du langage parlé.

Observons ce qui se passe chez les *sourds-muets*. Ils ne parlent pas parce qu'ils sont sourds, tout le monde est d'accord sur ce point. On comprend en effet que les mots étant en somme le résultat d'une pure convention, ces malades, que leur infirmité ne laisse pas participer à cette convention, ne sont pas en état de parler telle ou telle langue usuelle.

(1) On remarquera que tout ce qui est dit ici vise un centre psychique de la parole, mais, pour ce qui est du mécanisme de l'articulation, on doit admettre qu'il peut être troublé par une lésion siégeant dans l'un ou dans l'autre hémisphère au niveau dé la région du « quadrilatère ».

Mais s'il existait un centre inné de la parole, les sourds-muets devraient, en dehors de toute rééducation, être capables d'un langage parlé, incompréhensible il est vrai, puisqu'il serait en dehors des langages conventionnels, mais un langage tout de même, comportant de véritables paroles ayant « forme humaine »,

On sait qu'il n'en est rien et que ces infortunés n'émettent spontanément qu'une série de sons discordants et informes qui n'ont même pas la valeur significative des grognements si variés émis par nos chiens familiers pour nous faire part de leurs diverses émotions. Le sourd-muet peut apprendre à parler, mais il faut qu'il soit éduqué de toutes pièces à la parole. S'il jouissait d'un centre inné de la parole, on n'aurait, pour qu'il parlât, qu'à l'initier à la valeur conventionnelle de nos paroles : dès qu'il connaîtrait cette valeur conventionnelle, grâce à son centre inné de la parole il devrait parler. — Les choses se passent tout autrement, parce qu'en réalité il n'y a pas de centre inné de la parole. On sait à quel long apprentissage doit être soumis ce malheureux sourd-muet, par quels détours on arrive à lui faire émettre des sons qui aient quelque apparence humaine, et avec quelle difficulté on parvient à le faire réellement parler. Ici rien d'inné ne se manifeste; tout le résultat obtenu est dû à la seule éducation, à un véritable dressage.

Envisageons maintenant un autre côté de la question et regardons ce qui se passe, au point de vue du langage, pour l'*enfant au berceau*.

Son incapacité absolue de parler avait si vivement frappé nos ancêtres latins qu'ils en ont fait la caractéristique de cet âge, et de cette caractéristique ont tiré la dénomination d'*infans*, « celui qui ne parle pas ».

Observez-le, ce petit être humain, alors qu'il est âgé de 12 à 15 mois: — il se tient déjà sur ses jambes, il commence à marcher, il sait tendre les bras à sa mère, et de ses petites mains presser le sein qui l'a nourri, il peut téter, il peut crier et pleurer; en un mot, il peut déjà, à cet âge, exercer librement toutes les fonctions auxquelles président ses centres réellement innés... — Mais à part quelques syllabes redoublées, péniblement apprises (papa, maman, lolo, etc.), il ne peut pas « parler » ; — il est toujours l'*infans*, et cela uniquement parce qu'il ne possède pas de centre inné pour le langage parlé.

Si, quittant le terrain de l'état physiologique, nous nous tournons maintenant vers celui de la pathologie de l'enfant, un nouvel

argument va nous être fourni par l'étude de l'hémiplégie infantile.

Tous les auteurs, qu'ils soient neurologistes ou pédiatres, sont d'accord sur ce fait que les enfants atteints d'hémiplégie droite ne présentent jamais d'aphasie, à la condition que cette hémiplégie se soit produite dans les premières années qui suivent la naissance. — On a proposé pour ce fait différentes explications. — La plus naturelle, la plus légitime, n'est-elle pas de reconnaître que, puisqu'il n'existe pas de centre inné du langage, celui-ci n'a pu être détruit par la lésion cérébrale cause de l'hémiplégie? Et comme cette lésion est survenue à un âge trop tendre pour que l'enfant ait eu le temps d'adapter la région pariéto-temporale de son hémisphère gauche à la fonction de la parole, il s'en suit que cette région a pu être détruite par la lésion sans que, plus tard, cet enfant ait présenté d'aphasie, il lui a suffi d'adapter, dans son cerveau, à la fonction du langage, une autre région voisine restée saine, et d'en faire usage pour parler.

Je considère cet argument, basé sur un fait universellement admis, comme ayant une très grande importauce.

Telles sont, Messieurs, les raisons pour lesquelles je pense que nous ne devons plus admettre l'existence, dans le cerveau humain, d'aucun centre préformé, d'aucun centre inné du langage, qu'il s'agisse de langage écrit ou de langage parlé.

Mais, me dira-t-on, vous nous avez vous-même, au début de cette Leçon, enseigné qu'il existe au niveau du gyrus, du pli courbe, et des premières temporales, une région dont la lésion détermine l'aphasie, une aphasie complexe, portant aussi bien sur le langage écrit que sur le langage entendu et parlé.

En effet, le fait n'est pas niable, il existe bien, dans l'hémisphère gauche du cerveau, une zone dont l'altération entraîne une aphasie d'autant plus marquée que cette altération est plus profonde et plus étendue. Mais cette zone ne répond pas à un centre préformé dès avant la naissance, et c'est là la notion que, par des arguments de tout ordre, j'ai cherché à établir aujourd'hui devant vous. — Cette zone ne constitue pas un centre préformé, mais seulement un centre *adapté*. De même les différents sports (escrime, boxe, tennis, etc.), procèdent de « centres adaptés » (1) ; de même, le jeu

(1) Le mot de centre n'est employé ici que pour la commodité de l'exposition, car il serait impossible de supposer qu'il s'agisse dans ces cas de véritables centres suivant l'ancienne conception de ce mot. On est purement et simplement en présence de groupements associatifs souvent fort éloignés les uns des autres dans l'axe encéphalo-médullaire.

des différents instruments de musique, l'usage des différentes langues procèdent de « centres adaptés ». Il semble, d'après ce que nous avons vu dans l'Hémiplégie infantile, que lorsque la zone dans laquelle se fait généralement cette « adaptation » a été le siège d'une lésion, l'enfant, dans la suite de son développement intellectuel, soit apte à utiliser une autre région de son cerveau pour y « adapter » son centre du langage. En résumé, loin de posséder, en naissant, un centre de la parole, chaque individu doit, par son effort propre, s'en constituer un de toutes pièces, et c'est dans la zone pariéto-temporale gauche que celui-ci s'établit. — Pourquoi? — Peut-être simplement parce que, les éléments nerveux de l'hémisphère gauche se développant un peu avant ceux de l'hémisphère droit, les premiers processus intellectuels commencent à se produire dans l'hémisphère gauche et forment, pour ainsi dire, un centre de cristallisation et une base pour les associations d'idées qu'ils provoquent. Ainsi s'établirait dans l'hémisphère gauche un substratum associatif qui se spécialiserait dans une certaine mesure, et vers lequel notre cerveau aiguillerait, de lui-même, une très importante partie de son activité psychique.

Il faut absolument nous dégager des anciennes conceptions qui tendaient à admettre, pour certains processus psychiques, notamment pour ceux du langage, des centres aussi étroits que pour les fonctions motrices. On sait que, pour ces dernières, le point de départ semble bien être dans certains groupes cellulaires d'où naissent des fibres de projection qui transmettront aux organes moteurs périphériques les excitations et les injonctions nécessaires. — Pour les processus psychiques, il en est tout autrement, ceux-ci prendraient naissance par une sorte de vibration des éléments nerveux, et ces vibrations se propageraient, par une série de réactions élaboratrices, à un très grand nombre de cellules qui seraient ainsi mises en action par l'excitation initiale volontaire ou réflexe. — Ce serait notamment une erreur de penser, comme on l'a fait autrefois, que telle ou telle cellule ou tel ou tel groupe cellulaire constitue un centre pour une des parties du discours : substantifs, adjectifs, verbes, etc... ou même pour la syntaxe qui régit l'emploi de ces différentes parties.

Tout au contraire, de même que dix chiffres suffisent aux mathématiciens pour écrire les nombres les plus énormes et pour effectuer les calculs les plus compliqués, de même les différentes cellules des régions du cerveau, dans lesquelles s'élaborent les processus psychiques, sont susceptibles de prendre une part plus ou

moins grande dans les diverses combinaisons de vibrations dont l'ensemble constitue ces processus psychiques. De telle sorte qu'une même cellule peut être sollicitée par une infinité de vibrations différentes et participer ainsi à un grand nombre de processus psychiques différents.

Mais je viens de me laisser entraîner sur un terrain bien peu sûr. Cependant, dans cette Leçon, je m'étais proposé toute autre chose que de développer devant vous des hypothèses! — Mon but a été de vous démontrer, par des arguments que je crois irréfutables, la fragilité, pour ne pas dire l'inanité de la doctrine des *centres innés* du langage.

Puisse ma conviction, Messieurs, avoir entraîné la vôtre. C'est là tout mon désir.

VI

NOUVEAU CAS D'APHASIE DE BROCA SANS LÉSION DE LA TROISIÈME FRONTALE GAUCHE (1)

Le cas que nous présentons aujourd'hui est tout à fait analogue à celui présenté il y a un mois à la Société par M. Souques.

Riout..., homme de peine, cinquante-deux ans, droitier. Fut frappé d'hémiplégie droite et d'aphasie en août 1904. Cette hémiplégie persista depuis, assez prononcée, mais n'empêchant pas le malade d'aller et venir à sa guise.

L'aphasie présentait les caractères suivants : le malade comprend les ordres très simples, mais quand les ordres sont plus compliqués, il n'en exécute qu'une très faible partie, et encore !

Son vocabulaire est pauvre, et la moindre tentative de conversation avec lui ne tarde pas à se terminer par un « je sais pas » péremptoire.

Cependant ce malade n'est pas de ces aphasiques qui ne prononcent en tout que deux ou trois syllabes, toujours les mêmes. Il peut dire, incorrectement d'ailleurs, les jours de la semaine, les noms des mois, et un certain nombre de mots, mais sa parole est profondément viciée par les troubles de l'articulation ainsi que par l'existence de paraphasie et parfois aussi de jargonaphasie.

Comme il était rentré un jour en état d'ivresse, on lui demande le lendemain, s'il avait beaucoup bu la veille. Il répond : « Non, non, il y a pas ».

A la demande s'il a bu de l'absinthe, il réplique : « Ah ! bon, bon, absinthe, ia, ia » ; pour « autrefois » il prononce « aupopa ». Si on lui fait répéter le nom de son métier, « homme de peine », il dit : « ho de pei »; la phrase « il a fait très mauvais hier « est répétée « Motais, sais pas ». Un jour qu'on lui demandait de nouveau quel était son métier, il a répondu « trouvanoco ». Il

(1) Publié dans les *Bulletins et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôpitaux*, séance du 23 novembre 1906 (avec la collaboration de François Moutier).

nomme très mal les objets usuels qu'on lui présente, mais indique bien leur emploi. Lit d'une façon très défectueuse à haute voix en écorchant les mots. Le mot *Marchez* est épelé par lui « Mssa » ; le mot *scie* est lu « souqû » ; à côté de cela, le mot *brouette* est lu correctement. Quand on lui dit de mettre les aiguilles d'une montre sur *midi*, il les met à 9 h. 30. Il lit assez bien les chiffres, mais ne peut exécuter aucune espèce de calcul. L'écriture est très altérée ; spontanément, elle se borne au nom du malade ; sous dictée, elle ne se compose que de lettres sans suite ; la copie est exécutée de

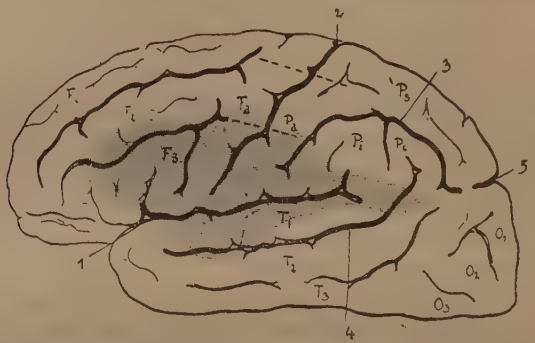


Fig. 1. — Hémisphère gauche.
Zones teintes : petits ramollissements superficiels. — Pointillé : atrophie des circonvolutions. — Intégrité de la 3e frontale.

l'imprimé en cursive, mais avec de grosses fautes. Le déficit intellectuel est très marqué. — Le malade est mort par syncope le 19 novembre 1906.

Ce malade a donc présenté, de la façon la plus nette, suivant la formule qu'a donnée l'un de nous de l'aphasie de Broca une combinaison de troubles de l'articulation d'une part avec les symptômes de l'aphasie de Wernicke d'autre part. *Aphasie de Broca = Aphasie + Anarthrie.*

L'autopsie va nous rendre compte de cette combinaison de symptômes et nous montrer une fois de plus que l'aphasie de Broca est constituée, au point de vue anatomopathologique comme au point de vue clinique, par l'association de la lésion de l'*anarthrie* (zone lenticulaire) avec la lésion de l'*aphasie* (zone de Wernicke).

Sur la face externe de l'hémisphère gauche il n'existe pas de grosse lésion en foyer qui attire le regard.

La 3e frontale se montre dans un état d'intégrité parfaite.

Sur le lobe temporal, au niveau de l'union de son tiers antérieur avec les deux tiers postérieurs, on trouve un petit foyer de ramol-

lissement superficiel coupant verticalement T_1 et T_2. Un autre petit foyer du même genre le long de la lèvre inférieure de la scissure de Sylvius, sur le bord supérieur de T_1. Quelque petites mou-

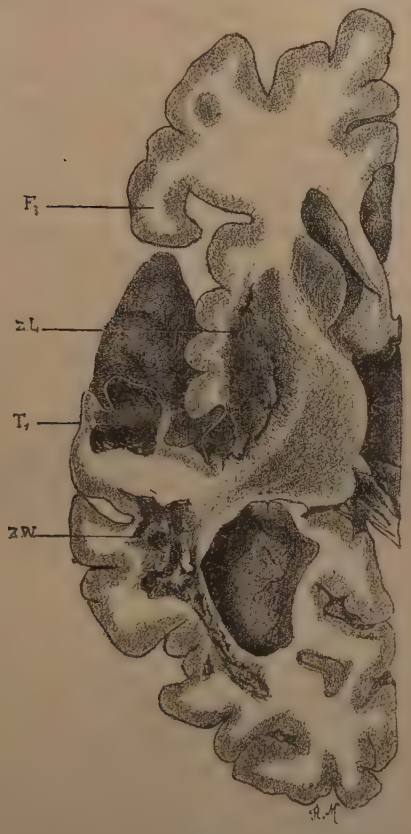


Fig. 2. — F_3, troisième frontale gauche; ZL, zone lenticulaire, T_1, première temporale; ZW, zone de Wernicke.

chetures scléreuses miliaires sur le pied de T_2 et à la partie inférieure de P_1.

Sur la coupe horizontale d'élection (tangente au bord inférieur du bec et du splenium du corps calleux), on constate un premier foyer de ramollissement kystique dans toute la longueur du putamen avec destruction de ce segment du noyau lenticulaire. L'avant-mur est respecté dans les trois quarts antérieurs, de même que la capsule extrême et les quatre digitations antérieures de l'insula. La capsule externe est complètement détruite.

Le foyer détruit aussi la digitation la plus postérieure de l'insula, et à ce niveau aussi l'avant-mur et la capsule extrême. En ce point, ce foyer n'est séparé de l'extérieur que par la pie-mère.

Un autre foyer sur le bord supérieur de T_1 au niveau de la première transverse.

Un troisième foyer (ou plutôt un troisième diverticule du foyer) commence immédiatement en arrière de la première transverse, et se continue tout le long de la paroi externe de la corne occipitale, jusqu'au niveau de l'angle postérieur de cette corne, détruisant toute la substance blanche voisine du ventricule, tandis que les circonvolutions de la zone de Wernicke demeurent intactes, ainsi que la substance blanche qui leur est immédiatement sous-jacente.

Ce fait nous semble intéressant à plusieurs titres.

D'abord, il apporte une nouvelle démonstration de notre assertion que la 3e frontale n'est pas, comme on l'avait cru, le siège des lésions qui déterminent l'aphasie de Broca, et à cet égard les pièces que nous montrons à la Société sont des plus probantes; en outre, il montre que dans ce cas comme dans celui de M. Souques, et dans tous les autres, abstraction faite de la 3e frontale, on retrouve les lésions que j'ai décrites comme fondamentales dans l'aphasie de Broca, c'est-à-dire la lésion de la zone lenticulaire et celle de la zone de Wernicke.

Notre cas est, comme on l'a vu, tout à fait comparable à celui présenté par M. Souques à notre Société le 19 octobre; il y a cependant une différence sur laquelle je désire appeler votre attention. Dans le cas de M. Souques, le ramollissement atteint surtout l'écorce des circonvolutions de la zone de Wernicke et la substance blanche qui leur est attenante. Dans notre cas, l'écorce de la zone de Wernicke est presque entièrement indemne, et c'est au contraire, la partie profonde de la substance blanche qui est détruite, au voisinage immédiat de la corne occipitale du ventricule. Il s'agit là, en effet, de la *forme profonde*, sur laquelle j'ai déjà appelé l'attention dans l'aphasie, à propos de mon premier article de la *Semaine médicale* (26 mai 1906).

Peut-être y a-t-il lieu de se demander, mais c'est là jusqu'à présent, de notre part, hypothèse pure, si ces différences anatomo-pathologiques ne tiendraient pas sous leur dépendance les différences cliniques constatées entre ces deux cas et consistant surtout en ceci que chez le malade de M. Souques le vocabulaire était infiniment plus restreint que chez notre malade.

VII

SUR UN CAS DE RAMOLLISSEMENT DU PIED DE LA 3e CIRCONVOLUTION FRONTALE GAUCHE CHEZ UN DROITIER SANS APHASIE DE BROCA (1)

Il y a un mois, le 19 octobre, M. Souques présentait à la Société des hôpitaux le cerveau d'une femme atteinte d'aphasie de Broca typique; dans l'hémisphère gauche de ce cerveau, on voyait la 3e circonvolution frontale absolument indemne.

Le cerveau que nous avons l'honneur de vous présenter aujourd'hui montre, pour ainsi dire, la contre-partie du cas de M. Souques: en effet, *la troisième frontale gauche y est le siège d'un ramollissement, et cependant le malade n'offrait pas les symptômes de l'aphasie de Broca.*

Il s'agit d'un malade, Jacq..., sellier, de cinquante-cinq ans, entré à Bicêtre en 1897. Cet homme était aveugle depuis quelques années. Panas lui pratiqua jadis une double iridectomie pour glaucome. Le malade marche maladroitement, le corps penché en arrière, ses jambes sont maigres et même peut-être atrophiées. C'est un grand gâteux. Il ne présentait aucune paralysie notable, et des deux côtés le réflexe plantaire existait en flexion.

Ce malade, sur lequel nous n'avions pas de diagnostic ferme, nous était cependant parfaitement connu pour certaines raisons que voici. Sa démence offrait un caractère tout particulier. Il présentait, en effet, une verbigération extraordinaire, et avait la singulière manie d'injurier ses interlocuteurs de la façon la plus grossière et avec un vocabulaire poissard assez varié. On pouvait cependant arrêter cette logorrhée en le questionnant; venait-il alors à reconnaître la voix de la surveillante ou de l'infirmière qui

(1) Publié dans les *Bulletins et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôpitaux*, séance du 16 novembre 1906 (avec la collaboration de François Moutier).

s'occupaient de lui, il se montrait aussitôt affectueux et poli avec elles. Mais avec les autres personnes qui s'approchaient de son lit, il était d'une violence extrême. cherchait même à frapper les personnes qui se trouvaient à proximité. Aussi ne lui parlait-on qu'à distance et ne pouvait-on jamais l'examiner à loisir. Le diagnostic porté pendant la vie avait été celui de démence, peut-être par lésions syphilitiques des artères du cerveau, car ce malade n'était pas d'un âge avancé. On avait noté tout spécialement que le malade ne présentait jamais le moindre trouble d'articulation et que sa prononciation était parfaite.

Le malade est mort le 8 juillet 1906. Il avait un œdème très prononcé des membres inférieurs. Il a, malgré sa déchéance mentale, gardé sa connaissance habituelle, presque jusqu'au dernier moment, et deux ou trois heures avant de mourir, bien que déprimé, il a répondu aux questions posées, et son articulation était excellente.

Le malade était droitier.

A l'*autopsie*, on constate l'intégrité de l'hémisphère droit, du bulbe et de la protubérance. L'hémisphère gauche présente les altérations suivantes : il existe une destruction de toute la partie postérieure de la 3e frontale, comprenant le pied jusqu'au moment où il s'insère sur la frontale ascendante. Un autre foyer, du volume d'une petite noix, se trouve au niveau du pied de T_1, et intéresse aussi très légèrement l'extrémité postéro-inférieure du gyrus supramarginalis.

Sur la coupe horizontale d'élection (1), on voit que, détruisant toute la substance blanche du pied de F_3, le ramollissement pénètre presque jusqu'à la corne frontale du ventricule, dont il n'est guère séparé que par l'épendyme. Les deux circonvolutions antérieures de l'insula sont complètement détruites, les deux ou trois dernières restant parfaitement saines. La capsule externe est très légèrement touchée dans sa partie tout à fait antérieure, au niveau de la région malade de l'insula. Les deux tiers postérieurs de cette capsule sont indemnes. Les noyaux centraux sont respectés. Il y a donc *intégrité de la zone lenticulaire*, et c'est là un fait important à signaler, puisqu'il explique pourquoi chez ce malade l'articulation des mots était parfaitement conservée.

Le ramollissement temporal occupe le pied de la première cir-

(1) Nous pratiquons cette coupe en faisant passer le couteau immédiatement au-dessous du bec du corps calleux en avant, et du splenium en arrière.

convolution temporale et coupe le pied de la première et de la seconde temporales transverses. A ce niveau, il est séparé de l'épendyme ventriculaire de la corne occipitale par une épaisseur de seulement 2 à 3 millimètres de substance blanche normale. Il existe une dilatation ventriculaire modérée.

Fig. 1. — Cas Jacq..., ramollissement de F_3, de la partie antérieure de l'insula, et en arrière ramollissement du pied de T..

En somme, si nous résumons ce cas, nous voyons que ce malade pris par nous, pour un dément sans étiquette bien précise, était en réalité un dément avec ramollissement dans la zone de Wernicke, abstraction faite de l'influence qu'ont pu exercer les autres lésions constatées. Le seul symptôme qui aurait pu nous faire penser à une lésion dans la zone de Wernicke eût été la verbigération vrai-

ment assez accentuée ; mais cette verbigération s'expliquait suffisamment par l'état démentiel, et nous sommes excusables, croyons-nous, de n'avoir pas fait le diagnostic de la lésion temporale. Nous rappellerons d'ailleurs que ce malade étant aveugle, on ne pouvait songer à constater s'il était alexique ; quant à rechercher l'agraphie, sa violence était telle qu'on ne pouvait l'approcher assez pour cela.

Quant à l'existence chez ce malade d'une aphasie de Broca, nous pouvons affirmer que, malgré la lésion très marquée de la troisième circonvolution frontale gauche, il ne saurait en être question. Le vocabulaire de ce malade était suffisamment étendu et sa prononciation tellement parfaite qu'aucun doute ne saurait être émis à cet égard.

Le cas que nous présentons aujourd'hui est donc le second, dans un laps de temps d'un peu plus de deux ans parmi les autopsies du service de Bicêtre, dans lequel ait été constatée *une lésion étendue de la troisième frontale gauche sans aphasie de Broca*.

Cette absence d'aphasie de Broca était telle que ni l'un ni l'autre de ces malades n'avaient été soumis à l'examen méthodique de la fonction du langage auquel il est de règle, dans le service, de soumettre tous les individus qui présentent le moindre trouble de la parole ayant un caractère aphasique. Tous les aphasiques actuellement vivants des divisions de Bicêtre, et ils sont au nombre de 34, ont été étudiés par nous ; les investigations répétées auxquelles nous nous sommes livrés et continuons à nous livrer à cet égard nous permettent d'affirmer qu'il ne peut mourir soit à l'infirmerie de Bicêtre, soit dans les divisions, un seul *aphasique de Broca* qui nous soit inconnu. D'ailleurs, nous l'avons dit, le malade Jacq..., dont nous présentons aujourd'hui le cerveau, nous était fort bien connu ; nous avons exposé plus haut les raisons pour lesquelles son observation présente des lacunes sur différents points, mais sans que ces lacunes puissent être invoquées pour émettre un doute sur l'absence réelle des symptômes de l'aphasie de Broca ; au contraire, des documents positifs autorisent à éliminer absolument toute idée de cette affection.

Nous sommes d'ailleurs convaincus qu'assez souvent des cliniciens ont rencontré des cas de lésion isolée de la troisième frontale, mais comme ils n'avaient été induits par aucun trouble de la parole à examiner chez ces malades la fonction du langage, ils n'ont pas osé, dans ces conditions, affronter le dogme de la spécificité de F_3, et ont préféré garder le silence.

Il faut savoir que la lésion *isolée* de F_3 est le plus souvent une *trouvaille d'autopsie*, par la bonne raison que nous ignorons quelle peut être la fonction de cette circonvolution, et que par conséquent, pendant la vie du malade, rien ne peut nous faire prévoir qu'à l'autopsie on rencontrera une lésion de F_3. On compte malgré tout dans la science un certain nombre de cas de cette lésion; nous venons de donner la raison pour laquelle ce nombre n'est pas plus considérable encore.

Pour en revenir au cas que nous présentons aujourd'hui, sa signification apparaît, comme nous l'avons dit, dans toute sa valeur, lorsqu'on le met en regard du cas de M. Souques. Dans ce dernier, en effet, la troisième frontale gauche étant indemne, il existait une aphasie de Broca typique; dans notre cas, la troisième frontale gauche étant le siège d'un ramollissement, il n'existait pas d'aphasie de Broca. Une conclusion s'impose, et c'est la nôtre : *La troisième circonvolution frontale gauche n'est pas le siège de l'aphasie de Broca.*

VIII

NOUVEAU CAS DE LÉSION CORTICALE DU PIED DE LA 3e FRONTALE GAUCHE CHEZ UN DROITIER SANS TROUBLE DE LANGAGE (1)

Il s'agit d'un vieillard de soixante-quatorze ans, nommé Prudh..., journalier. Cet homme était soigné à l'infirmerie de Bicêtre pour insuffisance mitrale et bronchite; il est mort à l'infirmerie. Il a donc été suivi jusqu'au dernier moment, et l'on ne peut émettre aucun doute sur l'intégrité des fonctions du langage, d'autant plus que nous avons soin, depuis quelque temps, chez nos malades, quelle que soit l'affection dont ils sont atteints, de noter dans quel état se trouve la fonction du langage.

On sait d'autre part, et cela directement, par le malade lui-même, qu'il était et avait toujours été droitier. Dans l'histoire des dernières semaines de la vie, on note peu de chose en dehors de l'asystolie au cours de laquelle il a fini par succomber le 11 décembre. Le 2 de ce même mois cependant, il se plaignit d'un engourdissement de la main; et de fait, il serrait difficilement avec les doigts de cette main droite. Cet épisode resta isolé, et il n'y eut point d'hémiplégie ni d'extension des orteils à droite. En tout cas, jusqu'au jour de sa mort, le malade s'entretint librement avec ceux qui l'approchaient et ne présenta jamais le moindre trouble du langage.

Aussi après la mort, comme rien n'attirait spécialement l'attention sur l'état des centres nerveux, c'est par pur acquit de conscience que l'on fit l'autopsie du cerveau. Voici ce que l'on trouva :

Dans l'hémisphère gauche le pied de la troisième circonvolution

(1) Publié dans les *Bulletins et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôpitaux*, séance du 14 décembre 1906 (avec la collaboration de François Moutier).

frontale est très notablement atrophié, en comparaison du pied de la 3e frontale droite. De plus, une plaque d' « état vermoulu » (1) *détruit la corticalité de la moitié supérieure de la branche postérieure du cap et tout le tiers supérieur du pied de la 3e frontale gauche.*

En outre de cette lésion si nette et si admirablement localisée de la 3e frontale, la corticalité de l'hémisphère gauche montre quelques autres plaques d'état vermoulu, sur O_1, sur Pi au bord supérieur

Fig. 1. — Hémisphère gauche de Prudh... (dessin d'après photographie).

Plaque d'état vermoulu détruisant la partie supérieure du pied de la 3e frontale, et la partie supérieure de la branche postérieure du cap. Le reste du pied de F_3 présente une atrophie simple.

de son pied d'insertion sur Pa et aussi sur l'extrémité postérieure et inférieure du pli courbe; cette dernière plaque semble même de date assez récente, tandis que la plaque qui détruit le pied de la 3e frontale est certainement beaucoup plus ancienne.

En résumé, voici un nouveau cas (c'est le second que nous observons au cours des six derniers mois) dans lequel il existe une lésion du pied de la 3e frontale sans que le malade ait présenté d'aphasie de Broca. — Mais le cas actuel est particulièrement intéressant en ceci qu'il donne aux assertions des auteurs classiques le plus formel

(1) La lésion que j'ai désignée sous le nom d' « état vermoulu » est le résultat d'un processus ulcératif qui prend naissance dans l'écorce cérébrale et n'atteint la substance blanche sous-jacente que secondairement et accessoirement. Cette lésion a été étudiée dans mon service et sous ma direction par le Docteur Dougherty (de New-York) in *Revue Neurologique*, 1904, p. 1239, et par mon ancien interne le Docteur A. Léri, qui a publié une intéressante étude de cette lésion dans sa Monographie du *Cerveau sénile*, Lille, 1906.

démenti. — Que disent en effet ces auteurs? — D'après eux, toute lésion de l'*écorce* au niveau du pied de la 3e frontale gauche doit déterminer une certaine forme d'aphasie qu'ils appellent l'*aphasie motrice corticale*, ou aphasie de Broca, caractérisée par la perte de la parole, la diminution de la compréhension pour le langage parlé, la diminution ou l'abolition de la lecture et de l'écriture. — Or, dans notre cas, nous sommes en présence de la lésion la plus typique qui se puisse voir du pied de la 3e frontale; cette lésion est par excellence une *lésion corticale*, et cependant nous n'observons aucun signe de la fameuse aphasie motrice corticale des auteurs; bien plus, *nous n'observons aucun trouble de la parole*.

Il est inutile d'insister davantage sur un fait qui prouve une fois de plus combien est inexacte la doctrine qui localise la faculté du langage dans la substance corticale du pied de la troisième circonvolution frontale.

Nous nous bornerons à répéter ce que nous disions dans une précédente communication à la Société des Hôpitaux, à savoir que nous ne savons rien du rôle que joue le pied de la 3e frontale, et que les lésions *isolées* de cette région sont presque toujours des « trouvailles d'autopsie ».

IX

UN CAS D'ANARTHRIE TRANSITOIRE PAR LÉSION DE LA ZONE LENTICULAIRE (1)

Chap..., cinquante-quatre ans, fut syphilitique à vingt ans, hémiplégique droit à vingt-six ans. Il demeura six mois sans pouvoir parler, puis se rééduqua graduellement. Il s'est agi d'anarthrie pure : le malade ne cessa jamais, en effet, de lire, et fit de façon précoce les tentatives nécessaires pour se faire comprendre par écrit. Il parvint en deux ans à écrire parfaitement de la main gauche, une contracture en flexion très accusée du membre supérieur droit l'ayant définitivement rendu impotent de ce côté. Il convient d'ajouter que le malade se montra remarquablement intelligent et courageux. A peine sorti de l'hôpital, il s'efforça de gagner sa vie en composant. Son inspiration musicale ayant été jugée banale, il abandonna cette voie et se mit à peindre. Il parvint ainsi à vivre en enluminant de la main gauche des images de première communion et des cartes postales. C'était un homme affable, instruit, et dont la parole ne présentait plus le moindre trouble, sauf parfois un peu de lenteur et d'hésitation. Il lisait beaucoup et aimait à écrire sa longue histoire.

A l'autopsie, faite en novembre 1906, on trouve une *intégrité complète de la 3e frontale*. Il existe un ancien kyste hémorragique qui, sur la coupe horizontale d'élection (section passant immédiatement au-dessous du bord inférieur du splenium et du bec du corps calleux), mesure près de 3 centimètres de longueur dans le sens antéro-postérieur; sa forme est en fer de lance à pointe antérieure, la largeur maxima atteint près d'un centimètre.

Ce foyer est situé dans la capsule externe; il rejette en dehors

(1) Publié dans les *Bulletins et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôpitaux*, séance du 14 décembre 1906.

l'avant-mur qui constitue, pour ainsi dire, sa paroi externe et n'est, en cette qualité, que légèrement intéressé. Dans sa partie antérieure, le foyer repousse en dedans le segment externe du noyau lenticulaire sans y toucher notablement, mais ses deux tiers postérieurs sont en partie creusés dans le putamen, à tel point que l'angle postérieur du noyau lenticulaire a disparu.

Fig. 1. — Coupe horizontale de l'hémisphère gauche de Chap... En ZL ancien foyer hémorragique intéressant la capsule externe et la couche périphérique du noyau lenticulaire. La 3e circonvolution frontale F_1 est entièrement intacte.

Toute la base du foyer n'est séparée de la capsule interne que par une cloison formée par le tissu du noyau lenticulaire, cloison dont l'épaisseur ne mesure guère plus d'un millimètre. A ce niveau, la largeur de la capsule interne est certainement amoindrie.

Sur une seconde coupe horizontale pratiquée à 15 millimètres environ au-dessus de la coupe d'élection, le foyer est notablement plus étendu, sa longueur dans le sens antéro-postérieur est d'au moins 5 centimètres, sa largeur maxima est de 8 millimètres. La paroi interne du foyer est ici constituée exclusivement par l'épendyme, la tête du noyau caudé se trouve rejetée en dedans; à ce niveau, la partie supérieure du noyau lenticulaire semble avoir éprouvé une assez forte destruction.

L'extrémité antérieure du foyer commence à 3 millimètres en arrière de l'angle antérieur du noyau lenticulaire; son extrémité postérieure cesse au niveau d'une ligne horizontale qui passerait par le milieu de la circonvolution pariétale ascendante. La paroi externe du foyer est formée par la substance blanche qui double les circonvolutions de l'insula. La partie supérieure du foyer ne dépasse pas notablement le niveau du plafond des ventricules.

Voici donc un homme qui, à la suite d'une hémorragie cérébrale,

est resté sans parler, pendant plusieurs mois, qui n'a réussi à se faire comprendre oralement qu'au bout de six mois. Et cependant le malade, très intelligent, affirme que pendant ce temps son langage intérieur n'était pas atteint, qu'il savait les mots qu'il voulait dire, qu'il pouvait lire chaque jour son journal. C'est là le phénomène, le syndrome que j'ai désigné sous le nom d'*anarthrie*.

Ce nom a semblé soulever certains malentendus. Quelques contradicteurs m'ont objecté qu'en soutenant que dans l'aphasie de Broca il y a un certain degré d'anarthrie, j'assimilais indûment ces malades à des pseudo-bulbaires ; on m'a accusé également d'attribuer à mes aphasiques anarthriques une paralysie des muscles de la phonation qui fait, en effet, défaut dans l'aphasie.

Ces critiques, qui pourraient être justes en elles-mêmes, tombent à faux par la bonne raison que je n'ai en réalité rien dit de pareil. Le mot d'anarthrie employé par moi l'a été dans un tout autre sens que celui qui lui a été prêté par mes contradicteurs. Je demande à mes collègues la permission de leur indiquer quel était mon état d'âme au moment où je me suis servi de ce vocable sujet à discussion.

Persuadé qu'une revision complète de la question de l'aphasie s'imposait, et convaincu de l'inanité du rôle attribué à la 3e frontale gauche, il m'avait paru que la tâche à laquelle je me consacrais en sapant le vieil édifice classique était assez difficile en elle-même pour ne pas la compliquer encore en introduisant des mots nouveaux dans mes démonstrations.

J'étais donc résolu à m'accommoder autant que possible des dénominations ayant cours. Pour ce qui est de l'aphasie de Broca, de l'aphasie de Wernicke, les choses allaient sans difficulté. Mais il restait un troisième état, celui qui fait l'objet de ma communication actuelle, état dans lequel le malade ne peut pas parler, bien que son langage intérieur soit plus ou moins intact, bien qu'il puisse lire et écrire. Cet état a été désigné par les auteurs du nom d'*aphasie motrice pure*. Je ne pouvais pas employer ce nom pour plusieurs raisons : en effet, l'épithète *motrice* implique tout au moins une intention d'explication physiologique, et j'étais bien décidé à fuir toute tentative d'explication de ce genre, le terrain sur lequel je m'étais promis de me maintenir étant uniquement celui de la clinique et de l'anatomie pathologique.

D'autre part, à cet état d'aphasie motrice pure, les auteurs assignaient une lésion sous-corticale dans laquelle ils faisaient intervenir le rôle spécifique de la 3e frontale, tout au moins de la

substance blanche de cette circonvolution. Et cela non plus je ne pouvais l'accepter.

Je résolus donc de m'en tenir au terme le plus général, le plus banal que je pourrais trouver dans la nomenclature usuelle, et puisque, le langage intérieur étant conservé, le trouble portait seulement sur le langage *articulé*, le terme d'*anarthrie* me parut convenir à la situation. Le seul reproche que je lui aurais fait eût été celui d'être trop compréhensif; c'est justement tout le contraire qu'on objecta à ce terme; on l'accusa de désigner exclusivement un trouble d'articulation par paralysie des organes du langage. Et cependant les anarthries et les dysarthries ne sont-elles pas nombreuses et variées, depuis celles des pseudo-bulbaires et des lacunaires, jusqu'à celles des paralysies par lésions du bulbe, des nerfs périphériques ou des muscles, en passant par le bégaiement, le bredouillement, etc., etc.?

Si donc j'ai fait usage du terme anarthrie, c'était uniquement pour ne pas encombrer le vocabulaire médical d'un nom nouveau, dont la création m'aurait été cependant bien utile, puisque je ne pouvais faire usage de la dénomination ancienne « aphasie motrice pure ».

Sous ma plume *anarthrie* doit donc être considéré comme dépourvu de toute velléité d'explication physiologique, c'est la pure constatation d'un fait : « *perte ou trouble du langage articulé* avec conservation plus ou moins complète du langage intérieur ».

Voilà ce que j'avais à dire sur le *mot* « Anarthrie ». Pour ce qui est de la chose elle-même, nous avons vu qu'*au point de vue clinique* tout le monde est d'accord pour reconnaître l'existence du syndrome « anarthrie » à l'état plus ou moins isolé, car tous les auteurs admettent l'*aphasie motrice pure* qui n'est autre chose que mon « anarthrie ».

Au point de vue anatomo-pathologique, je cesse d'être en communion avec les auteurs, puisqu'au lieu d'admettre avec eux que la lésion de l'anarthrie siège dans la substance blanche de la 3e frontale, je place cette lésion en arrière de la 3e frontale, dans un *quadrilatère* situé à la partie moyenne de l'hémisphère gauche, et délimité de la façon suivante: en avant par une ligne transversale menée de l'extrémité antérieure de l'insula jusqu'au ventricule latéral, — en dedans par le ventricule et le bord interne de l'hémisphère; — en dehors par l'insula; — en arrière par une ligne transversale menée de l'extrémité postérieure de l'insula jusqu'au bord interne de l'hémisphère.

La troisième frontale n'est pas située dans ce *quadrilatère* et se trouve, y compris sa substance blanche, nettement en avant de celui-ci.

Le territoire ainsi délimité est sans doute un peu vaste, la localisation pourrait être plus étroite, j'en conviens tout le premier, mais elle a au moins une qualité, celle d'être exacte, cela je me crois en droit de l'affirmer.

J'ai cherché d'ailleurs à préciser davantage le siège de la lésion qui donne lieu à l'anarthrie, mais ici les difficultés commencent, et elles sont très grandes; la *zone lenticulaire* m'a paru être le lieu de prédilection pour les foyers produisant l'anarthrie. Cette « zone lenticulaire » étant constituée par la substance blanche située entre les circonvolutions de l'insula et le noyau lenticulaire, et par les couches externes de ce ganglion. Ayant surtout examiné des coupes horizontales j'ignore encore quelles sont les limites supérieure et inférieure de la zone dont la lésion détermina l'Anarthrie.

Cette localisation paraîtra encore bien grossière, et je n'en disconviens pas, mais je déclare ne pouvoir faire mieux pour le présent.

Il serait sans doute désirable de pouvoir dire quels groupes de fibres ou de cellules sont particulièrement atteints, de pouvoir indiquer s'il y a ou non participation de la capsule interne ou des fibres provenant de telle ou telle région des circonvolutions motrices, de savoir si les lésions de la « zone lenticulaire » ont la même action quand elles siègent à la partie antérieure ou à la partie postérieure, à la partie supérieure ou à la partie inférieure de cette zone lenticulaire, et de fixer jusqu'où s'étendent dans le sens vertical la zone lenticulaire ou tout au moins les fibres qui la constituent ou qui en dépendent. Et la nature même des lésions ne joue-t-elle pas un rôle? les foyers de ramollissement ne produisent-ils pas l'anarthrie dans d'autres conditions que les foyers d'hémorragie? Peut-être serons-nous un jour en état de répondre à ces différentes questions; aujourd'hui nous devons nous borner à avouer notre ignorance, et cet aveu d'ignorance, nous le faisons volontiers, convaincu que c'est là déjà presque un premier pas dans la voie du progrès.

Si maints auteurs classiques en avaient fait autant, dans cette question de l'aphasie, nous n'aurions pas piétiné sur place pendant tant d'années.

X

PRÉSENTATION DE MALADES ATTEINTS D'ANARTHRIE PAR LÉSION DE L'HÉMISPHÈRE GAUCHE DU CERVEAU (1)

Dans une précédente communication à la Société des Hôpitaux (séance du 14 décembre 1906), j'ai expliqué ce que j'entendais par la désignation d'*anarthrie* appliquée à certains cas de troubles de l'articulation par lésion en foyer du cerveau siégeant au niveau de la *zone lenticulaire*.

J'ai pris grand soin de spécifier qu'il s'agit là non pas d'aphasie vraie, car la notion du mot reste intacte, mais simplement de troubles d'articulation. Je me suis d'ailleurs refusé à émettre aucune opinion sur le mécanisme intime (paralysie, spasme, etc.) du symptôme *anarthrie*, par la bonne raison que j'ignore tout de ce mécanisme. J'avoue éprouver un certain étonnement quand je vois des auteurs trancher sans le moindre embarras des questions aussi difficiles, et déclarer qu'il s'agit d'une paralysie dans tel cas et non plus dans tel autre.

Ce qu'il convient de faire tout d'abord, c'est de bien nous entendre sur les différents aspects cliniques que revêtent les troubles du langage dus à une lésion en foyer de l'hémisphère gauche du cerveau. Aussi me suis-je permis de présenter aujourd'hui à la Société des Hôpitaux plusieurs malades offrant des variétés de troubles du langage qui, pour être dus uniformément à des lésions de l'hémisphère gauche du cerveau, n'en sont pas moins fort différentes les unes des autres.

Le premier malade que je fais placer devant vous est un type très net de mon « Anarthrie ». Je le fais parler, et vous constatez l'intensité des troubles d'articulation présentés par ce malade, à

(1) Publié dans les *Bulletins et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôpitaux*, séance du 19 juillet 1907.

tel point que certaines de ses phrases sont vraiment incompréhensibles, et cependant ces phrases sont absolument correctes, tous les mots nécessaires à leur constitution s'y trouvent à leur place, et le malade fait même preuve d'assez de recherche et de précision dans le choix de ces mots. Le langage intérieur est donc absolument intact, et cependant vous constatez avec quelle difficulté on arrive à comprendre ce qu'il dit. Cet homme n'est pas un Aphasique, c'est un anarthrique, et c'est un Anarthrique par lésion de la *zone lenticulaire*, c'est-à-dire que, chez lui, la lésion de l'hémisphère gauche (il est hémiplégique à droite) siège dans la tranche de cerveau qui correspond au *quadrilatère* (1) que j'ai délimité dans la région moyenne du cerveau.

A côté de cet Anarthrique typique, vous en voyez un autre qui, hémiplégique droit lui aussi, est resté neuf ans sans pouvoir parler, et qui, actuellement, a recouvré le langage et peut exprimer ses pensées avec tout le détail nécessaire; il lit et écrit fort bien (de la main gauche); chez lui le langage intérieur n'est pas sensiblement atteint. Mais de son anarthrie antérieure, il reste cependant des vestiges très appréciables consistant dans une sorte d'accent alsacien assez marqué qu'il n'avait pas autrefois, puisqu'il est Parisien, et qui ne lui est venu que depuis qu'il a recommencé à parler. Dans les cas de ce genre, dans lesquels on voit des troubles de la parole aussi marqués s'atténuer au point de disparaître presque entièrement, on peut être presque certain qu'il s'agit d'une hémorragie cérébrale qui, agissant surtout par dilacération, plus que par destruction des fibres nerveuses (comme dans le ramollissement), permet à ces fibres de se régénérer et à la conduction nerveuse de se rétablir dans une assez forte proportion.

Le troisième malade que je vous présente est, lui aussi, porteur d'une lésion dans la zone lenticulaire, et cela dans chacun des hémisphères, mais l'aspect clinique est tout différent de celui des deux premiers malades. Le tableau clinique que nous observons chez lui est celui de la Paralysie Pseudo-Bulbaire typique. Pourquoi cette différence de symptomatologie? Il est bien vraisemblable qu'elle est due à une différence dans le siège des lésions; peut-être dans l'Anarthrie la participation de la capsule interne à la lésion

(1) Ce quadrilatère est formé sur une coupe horizontale de l'hémisphère gauche : en avant, par une ligne transversale allant de l'extrémité antérieure de l'insula à la face interne du ventricule latéral; — en arrière, par une ligne transversale allant de l'extrémité postérieure de l'insula à la face interne du ventricule latéral; — en dehors, par l'insula; — en dedans, par la face interne du ventricule latéral.

est-elle plus marquée que dans la Paralysie Pseudo-Bulbaire (?); mais nous ne sommes pas actuellement en état de nous prononcer catégoriquement à cet égard.

Quant au quatrième malade que j'ai fait placer devant vous, il est atteint purement et simplement d'Aphasie de Broca. Bien que sa lésion remonte à plus de dix ans, il ne parle pas, ou tout au moins ne dit qu'un très petit nombre de mots. C'est que chez lui, en outre de l'anarthrie due à une lésion de la zone lenticulaire, il existe aussi de l'aphasie vraie par lésion de la zone de Wernicke. Son langage intérieur est très notablement altéré, ainsi qu'en témoignent l'impossibilité de lire et d'écrire chez cet homme qui avait reçu une instruction très supérieure à la moyenne.

En vous présentant ces malades, j'ai voulu surtout vous montrer, Messieurs, que dans ma division des troubles du langage par lésion de l'hémisphère gauche, il n'y a rien de schématique. Seule l'observation directe des faits m'a guidé. Malgré ce qu'ont voulu me faire dire certains auteurs, je ne considère nullement les aphasiques comme des déments ou comme des malades atteints de paralysie pseudo-bulbaire; cela ressort suffisamment, je crois, de la présentation que j'ai eu l'honneur de vous faire.

XI

A PROPOS D'UN CAS D'APHASIE DE WERNICKE CONSIDÉRÉ PAR ERREUR COMME UN CAS DE DÉMENCE SÉNILE (1)

Le cerveau d'aphasique que je présente aujourd'hui à la Société sera pour moi l'occasion d'avouer humblement une erreur de diagnostic commise dans mon service, erreur dont je suis par conséquent responsable.

Cet homme était entré dans mes salles pendant les vacances de l'année dernière; à mon retour il me fut présenté avec le diagnostic de démence sénile. Je me trouvais surchargé de travail, ayant à me remettre au courant du Service et à voir un grand nombre de malades entrés récemment; je commis la faute de ne pas examiner cet homme et d'accepter le diagnostic qui m'était suggéré à son égard, car ce diagnostic était rendu très vraisemblable par l'attitude de ce malade qui répondait mal aux questions, avait perdu la notion du temps et prononçait des paroles incohérentes.

L'autopsie nous montra, pour notre confusion, qu'il s'agissait d'une Aphasie de Wernicke due à un ramollissement assez récent occupant dans l'hémisphère gauche la branche postérieure du Gyrus Supramarginalis, tout le Pli Courbe, et l'extrémité tout à fait postérieure du pied de T_1. — Sur une coupe horizontale on voit que le ramollissement occupe presque toute l'épaisseur de la substance blanche sous-jacente aux circonvolutions qui viennent d'être désignées, cependant il ne pénètre pas tout à fait jusqu'au ventricule, de la cavité duquel il reste séparé par une épaisseur d'environ 3 millimètres de substance blanche non ramollie. Il existait en outre un autre foyer de ramollissement plus petit au niveau de la

(1) Publié dans les *Bulletins et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôpitaux*, séance du 1er février 1907.

lèvre inférieure de la calcarine et de la région correspondante du lobule lingual.

Voilà donc un cas, et les cas de ce genre sont loin d'être rares dans la science, où la déchéance intellectuelle causée par le ramollissement de la zone de Wernicke se montra tellement accentuée que le malade fut d'emblée considéré comme atteint de démence sénile. — Ce sont là évidemment des cas extrêmes, de même que, dans une direction opposée, on voit se produire des cas où le trouble du langage est le phénomène prédominant, et où les altérations de l'intelligence nécessitent, pour être mises en évidence, un examen méthodique et minutieux.

A quoi tiennent ces différences? — A mon avis, elles tiennent surtout à l'étendue des lésions dans la zone de Wernicke. Mais ici, quand on veut préciser, on se voit arrêté par de nombreuses difficultés. Et d'abord, quelle est la topographie exacte de la zone de Wernicke? Nous nous trouvons actuellement dans l'impossibilité de répondre à cette question d'une façon précise et documentée. Nous disons couramment que cette zone comprend le gyrus supramarginalis, le pli courbe et le pied des deux premieres temporales, et il semble bien que, d'une façon générale, cette énumération soit d'accord avec les faits; mais nous ne nous trouvons pas en état de fixer les limites exactes de cette zone à sa périphérie et de préciser les régions où elle s'arrête.

Un autre point que nous ne pouvons non plus considérer comme définitivement établi est celui de savoir si les troubles de la parole et de l'intelligence sont, de préférence, dus à une lésion de l'*écorce* dans la zone de Wernicke, ou à une lésion de la *substance blanche* sous-jacente.

Les auteurs classiques ont prétendu que, dans cette zone de Wernicke, se trouverait au niveau du pied ou de la partie moyenne de T_1, un centre pour les images auditives du langage, et au niveau du pli courbe un centre pour les images visuelles du langage.

J'ai dit et je persiste à soutenir que rien, dans mes observations cliniques suivies d'autopsie, n'est venu confirmer cette manière de voir, bien au contraire, et je me refuse à reconnaître l'existence de ce *centre auditif* et de ce *centre visuel* pour les images du langage.

Il m'est impossible d'admettre que les auteurs classiques aient pu établir leur doctrine des centres sensoriels du langage dans la zone de Wernicke, autrement que par des considérations purement théoriques. Il me suffira, en effet, de faire remarquer que les lésions en foyer limitées à l'écorce cérébrale sont d'une extrême

rareté, que toujours la substance blanche sous-jacente est atteinte, et le plus souvent dans une assez grande profondeur. Dans ces conditions, qui donc peut distinguer le rôle de la substance corticale et celui de la substance médullaire? J'avoue que, s'il me fallait me prononcer sur ce point, je me trouverais bien plutôt porté à regarder la lésion de la substance blanche de la zone de Wernicke comme prenant la part la plus importante dans la genèse des troubles qui constituent l'Aphasie.

Et d'ailleurs ne voyons-nous pas, et assez fréquemment, des cas d'aphasie dans lesquels la substance blanche sous-jacente à la zone de Wernicke est seule atteinte, tandis que l'écorce reste plus ou moins indemne? Ce sont là des cas de cette *forme profonde* que j'ai décrite dans mon premier article sur la Révision de l'Aphasie (*Semaine médicale*, 23 mai 1906). Tantôt le ramollissement, car c'est surtout de ramollissement qu'il s'agit, amène une véritable destruction d'une partie plus ou moins étendue de la substance blanche et celle-ci se creuse des cavités que l'on connaît bien; tantôt le trouble de la circulation cérébrale ayant été moins complet, sans doute, et ayant permis dans un certain degré le rétablissement de la circulation complémentaire, il ne s'est pas produit une destruction de la substance blanche de la zone de Wernicke, mais seulement la disparition d'un plus ou moins grand nombre des fibres nerveuses situées à ce niveau, disparition qui, sur les cerveaux durcis dans les bichromates, se manifeste par un estompage spécial, et qui, sur les coupes microscopiques colorées au Pal, détermine une pâleur très prononcée de la région sous-jacente à la zone de Wernicke. L'existence de ces cas atténués de la « forme profonde » de l'aphasie doit être bien connue sous peine d'exposer à des erreurs graves, et c'est pour n'avoir pas eu la notion de ce fait que les auteurs classiques ont méconnu la participation de la zone de Wernicke, ou des fibres qui en proviennent, dans l'Aphasie de Broca.

L'existence de ces formes atténuées, au point de vue anatomo-pathologique, permet de comprendre qu'au point de vue clinique on rencontre aussi, et assez fréquement, des formes atténuées d'aphasie de Wernicke soit isolées, soit liées à des lésions de la « zone lenticulaire », produisant alors des formes d'aphasie de Broca dans lesquelles, comme je l'ai indiqué dans la *Semaine médicale* du 17 octobre 1906, on peut voir plus d'anarthrie que d'aphasie; on conçoit que, dans ces conditions, les formes de transition sont innombrables.

Je signalerai encore une erreur possible, ou tout au moins une difficulté de diagnostic en présence de laquelle je me suis trouvé l'année dernière. Il m'a été donné de voir un ramollissement de la zone de Wernicke déterminer, à lui seul, un *mutisme absolu*, bien que la zone lenticulaire ne fût nullement intéressée. Il s'agissait d'un homme qui, après avoir été considéré pendant longtemps comme un des pires bavards qui se pussent trouver (1), devint tout d'un coup absolument muet. A l'autopsie, on trouva un ramollissement de la zone de Wernicke surtout prononcé sur une coupe frontale passant immédiatement au niveau du bord postérieur du splenium, le ramollissement correspondait surtout à la partie postérieure du gyrus supramarginalis et au sillon qui sépare ce gyrus de la circonvolution sus-jacente. On ne trouva aucune lésion macroscopique dans la troisième frontale ni dans la zone lenticulaire. Ainsi il semble donc bien que, dans certaines conditions, une lésion de la zone de Wernicke puisse déterminer non plus seulement l'altération qualitative, mais aussi l'altération quantitative du langage : une suppression absolue de la parole.

(1) Publié dans les *Bulletins et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôpitaux*, séance du 15 février 1907 (avec la collaboration de François Moutier).

XII

PRÉSENTATION D'UN CERVEAU SÉNILE

AVEC ATROPHIE SIMPLE DES CIRCONVOLUTIONS SIMULANT UNE LÉSION EN FOYER DANS LA RÉGION DE LA PARIÉTALE ASCENDANTE ET DANS LA RÉGION DE LA 3e FRONTALE A GAUCHE

Sur l'hémisphère gauche de ce cerveau, on constate immédiatement en arrière de la circonvolution pariétale ascendante, l'existence d'une dépression profonde dans laquelle on logerait aisément la moitié d'une noix; au niveau du pied de la 3e circonvolution frontale existe une dépression du même genre, mais un peu moins profonde. Dans l'une et l'autre dépressions, les circonvolutions se montrent tout à fait indemnes. Il s'agit seulement d'une atrophie simple qui a déterminé le creusement des scissures et des sillons normaux. Cet aspect, qui est loin d'être rare dans les cerveaux de vieillards, doit être bien connu, sous peine de conduire à des erreurs de diagnostic; c'est ainsi par exemple que le second cas « princeps » de Broca (cas Lelong), considéré par son auteur comme une lésion en foyer du pied de F^3, semble bien n'avoir pas été autre chose qu'un exemple de la dépression localisée des circonvolutions que nous venons de montrer à la Société.

XIII

SUR UN CAS D'ATROPHIE SÉNILE DU CERVEAU PRÉSENTANT AU NIVEAU DU PIED DE F_3 A GAUCHE, UNE DÉPRESSION QUI AURAIT PU FAIRE PENSER A UNE LÉSION EN CE POINT (1)

Ce malade était âgé de quatre-vingt-deux ans, il ne présentait aucun trouble de la parole. Il n'existait d'ailleurs aucune lésion en

Fig. 1. — Hémisphère gauche de Prudh... (dessin d'après photographie).

Plaque d'état vermoulu détruisant la partie supérieure du pied de la 3e frontale, et la partie supérieure de la branche postérieure du cap. Le reste du pied de F_3 présente une atrophie simple.

foyer dans les hémisphères. Ceux-ci offraient l'aspect typique de l'atrophie sénile : les circonvolutions étaient amincies, les sillons élargis. Au niveau du pied de la 3e frontale gauche, on notait un

(1) Publié dans les *Bullelins et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôpitaux*, séance du 12 juillet 1907 (avec la collaboration de François Moutier).

enfoncement avec teinte brunâtre de la pie-mère, qui, pour un observateur non prévenu, aurait pu très bien simuler une lésion en foyer. Ce cas est tout à fait comparable, au point de vue anatomo-pathologique, avec le cas Lelong, l'un des deux cas princeps de Broca. C'est par erreur que Broca a cru, dans ce cas, à une lésion en foyer de la 3e frontale, alors qu'il n'existait qu'une atrophie sénile du cerveau.

XIV

TOPOGRAPHIE CRANIO-CÉRÉBRALE

LOCALISATION DES PRINCIPAUX CENTRES DE LA FACE EXTERNE DU CERVEAU CHEZ LES BLESSÉS DU CRANE. — APPLICATIONS A L'ÉTUDE DES TROUBLES DU LANGAGE CHEZ LES BLESSÉS DU CRANE (1).

I. — Introduction.

Les blessures du crâne par projectile de guerre, en déterminant des blessures superficielles du cortex cérébral sous-jacent, permettent d'apprécier, avec une approximation souvent très remarquable, la localisation des différents centres cérébraux.

L'expérience montre en effet que les lésions cérébrales dues aux projectiles de guerre sont presque toujours (sauf le cas de traumatisme considérable ayant entraîné des lésions à distance le plus souvent mortelles, ou celui de projectile intra-cérébral) immédiatement sous-jacentes à la blessure du crâne agrandie ou non par le chirurgien.

Il en résulte que les symptômes se limitent d'emblée, ou très rapidement à un territoire circonscrit, et c'est ainsi, par exemple, que pour une blessure des circonvolutions centrales, on a presque toujours affaire à des monoplégies très limitées. De même, pour une blessure de la région visuelle, on voit très rapidement le déficit se circonscrire à une partie très limitée du champ visuel.

Il est certain qu'en dehors des blessures de guerre, de telles lésions sont relativement rares. On ne peut, le plus souvent, faire état des tumeurs ou des abcès du cerveau, en raison des phénomènes de compression, d'inflammation, et d'infiltration à distance

(1) Dans ce travail publié dans les *Annales de Médecine*, T. IV, n° 3, mai-juin 1917 avec la collaboration de Ch. Foix et I. Bertrand, la collaboration effective de M. Pierre Marie ne s'applique qu'à l'étude des troubles du langage. *Toute la partie technique et topographique est entièrement l'œuvre* de MM. Ch. Foix et I. Bertrand.

qui les accompagnent. L'hémorragie, de par son siège profond et le plus souvent diffus, n'est guère plus favorable. Le ramollissement par artérite, qui donne lieu à des dissociations plus fines, s'étend trop souvent à tout le territoire artériel correspondant : il pénètre en profondeur, rendant difficile la discrimination de ce qui est atteint : substance grise ou substance blanche.

En outre, ce qui est peut-être encore plus important, la grande abondance de faits, que la guerre apporte, permet de vérifier rapidement les cas les uns par les autres, et de tirer de leur concordance ou de leur discordance une appréciation rapide sur la valeur pratique de telle ou telle conclusion. Il est évident en effet que les recherches dont nous allons exposer les résultats présentent à leur base une grosse pierre d'achoppement, puisqu'elles substituent à la constatation directe de la lésion sur le cerveau la constatation d'une brèche cranienne à laquelle les lésions cérébrales sont sous-jacentes. Nous verrons plus loin les objections que cette méthode entraîne, et les réponses que l'on y peut faire.

Ce qui nous a engagés à persévérer dans cette direction c'est précisément cette concordance aisément et rapidement vérifiable des résultats montrant de façon sûre que nous étions sur une bonne voie.

Pour conclure, il nous a paru que, si l'on se contente d'approximations relatives (et l'on n'en peut pas avoir de plus grandes) les blessures par projectiles de guerre fournissent, en raison de leur grande fréquence, de la limitation des lésions, de la précision de certaines observations, une occasion exceptionnelle d'étudier la topographie des centres cérébraux chez l'homme, par rapport au crâne tout d'abord, ensuite par rapport au cerveau lui-même, ou tout au moins à sa face externe à laquelle se rapportent l'immense majorité des documents utilisés.

Avant de parler des résultats obtenus, nous allons exposer ici notre technique :

II. — Technique.

Nous avons d'abord cherché à déterminer sur une radiographie la superposition réciproque des os et des circonvolutions; ces recherches préalables de topographie cranio-cérébrale étaient indispensables pour situer, sur une radiographie donnée, le siège

d'une lésion (embarrure, perte de substance), par rapport aux os et surtout aux circonvolutions cérébrales.

Les procédés de repérage utilisés par les chirurgiens, tels que ceux de Poirier, de Lucas-Championnière, ne permettaient de déterminer que les repères les plus importants.

Pour déterminer les rapports réciproques des os et des circon-

Fig. 1. — Radiographie d'un crâne préparé selon la technique indiquée.

Les gros traits noirs indiquent les sillons et les scissures cérébrales; les traits fins ondulés en chaînettes repèrent diverses crêtes et sutures osseuses; les trois petits cercles noirs sont des punaises d'acier plantées au niveau du cap de F_3 et au niveau du gyrus supra-marginalis et du pli courbe : on aperçoit avec une grande netteté, en clair, les cavités des ventricules latéraux projetées selon un arc elliptique à concavité antéro-inférieure.

volutions un premier point est indispensable : il faut avoir le cerveau et le crâne d'un même individu; il n'y a pas en effet de cerveau s'adaptant, par à peu près, à un autre crâne que le sien. Grâce à l'obligeance de M. le professeur Nicolas, nous avons pu disposer d'un nombre suffisant de têtes pour le but que nous nous proposions.

Une injection intra-cranienne de formol, suivant le procédé indiqué par l'un de nous, est pratiquée avant l'autopsie. On empêche ainsi la putréfaction et on augmente la consistance du

cerveau, dont tous les éléments anatomiques se trouvent fixés sans qu'on puisse observer de rétraction notable. Au moment de l'autopsie, on scie le crâne et on enlève le cerveau. On repère alors soigneusement les circonvolutions à l'aide de gros fils de plomb placés dans les sillons qu'ils séparent (Pierre Marie et Ch. Chatelin), puis on replace le cerveau dans la boîte cranienne. Les sutures osseuses, les reliefs habituels, sont repérés d'une manière absolument analogue, à l'aide de petits fils de plomb tressés et fixés au collodion. C'est ainsi que sur le cerveau, nous avons repéré les diverses scissures, les sillons de la face externe, le rebord de l'orbite, de la fosse temporale, la protubérance occipitale externe et les diverses sutures craniennes. Enfin sur un certain nombre de cerveaux nous avons fixé la situation des ventricules latéraux et médiaux par injection d'une pâte bismuthée présentant à la fois la consistance et la fluidité nécessaire :

Sous-nitrate de bismuth	30 grammes
Vaseline	20 —
Huile de ricin	50 —

Cette injection était poussée à l'aide d'une grosse seringue de Pravaz enfoncée à travers la substance cérébrale au niveau du carrefour ventriculaire, au point où les trois prolongements frontal, occipital et sphénoïdal se rencontrent.

La radiographie d'une quinzaine de crânes ainsi préparés nous a permis de préciser, dans une très notable mesure, la topographie cranio-cérébrale (fig. 1).

Dans une communication à la Société de Neurologie à la séance du 2 mars 1916: nous avons indiqué très complètement les résultats obtenus sur les différentes questions suivantes :

1° Topographie des lésions du crâne sur une radiographie donnée.

2° Topographie des circonvolutions.

3° Rapport des os du crâne et des circonvolutions cérébrales.

4° Rapport du ventricule latéral par rapport aux uns et aux autres.

Nous renvoyons pour tous les détails au compte rendu de la séance indiquée.

Mais nous n'avions pu encore obtenir que des repères mathématiques permettant de reconstruire, sur une radiographie donnée; avec une approximation très suffisante, les sutures craniennes et le tracé des scissures et des sillons. Ce procédé exigeait des calculs, aussi avons-nous essayé de construire une image type des cerveaux

et des crânes radiographiés afin de pouvoir obtenir sur une radiographie cranienne quelconque, la localisation d'une lésion, et cela par simple superposition des principaux repères anatomiques.

Nous nous sommes d'abord heurtés à une première difficulté : par quel procédé pourrions-nous construire cette image moyenne à l'aide des radiographies anatomiques obtenues (une quinzaine environ) ?

La technique la plus rapide et surtout la plus précise, dont nous nous sommes servis, relève en quelque sorte de la géométrie analytique.

Nous avons cherché à calculer les coordonnées des différents points et lignes de chacune de nos radiographies par rapport à un système d'axes. Le système qui nous a paru le plus simple a été de prendre : comme axe des X une ligne idéale, occipito-frontale passant par la protubérance occipitale externe et le point le plus saillant de la glabelle frontale ; l'axe des Y étant la perpendiculaire menée par le milieu de cette ligne.

Nous avons construit sur papier transparent, un quadrillage formé de mailles de 1 centimètre, sur lequel étaient marqués les 2 axes. En superposant ce quadrillage à chacune de nos radiographies de manière à faire coïncider par transparence l'axe des X avec la ligne occipito-frontale, le zéro étant placé au milieu de cette ligne, nous avons obtenu, pour chaque radiographie, les coordonnées d'une série de repères correspondant :

1° Au contour général du crâne.

2° A la base du crâne et à ses accidents (selle turcique).

3° Aux sutures de la face externe.

4° Aux différents repères chirurgicaux (apophyses mastoïdes, conduit auditif externe, crête mastoïdienne, protubérance occipitale externe, apophyse orbitaire, arcade zygomatique, etc.

5° Aux sillons et scissures de la face externe du cerveau.

Il nous a suffi alors de prendre la moyenne des chiffres obtenus pour posséder les coordonnées d'une série de points permettant de donner un *schéma moyen* du crâne, de ses sutures, de ses principaux repères, des sillons et scissures du cerveau. Les repères choisis ont été suffisamment nombreux (4 à 5 points en moyenne par scissure ou sillon) pour que nous n'ayions pas eu à faire d'interpolation importante.

Par ce procédé nous avons obtenu un schéma général figure n° 2 qu'il est facile de ramener aux dimensions voulues par un agrandissement photographique.

Le schéma appliqué sur une radiographie tirée sur verre ou sur papier permet de localiser facilement par rapport au crâne et aux circonvolutions, les lésions observées (surface de trépanation, corps étrangers, etc.), ou par rapport à la radiographie le siège de tel ou tel centre cérébral. Pour obtenir la superposition aussi exacte que possible du schéma à la radiographie on doit se servir avant tout de la ligne de base du crâne toujours très visible, c'est-à-dire des

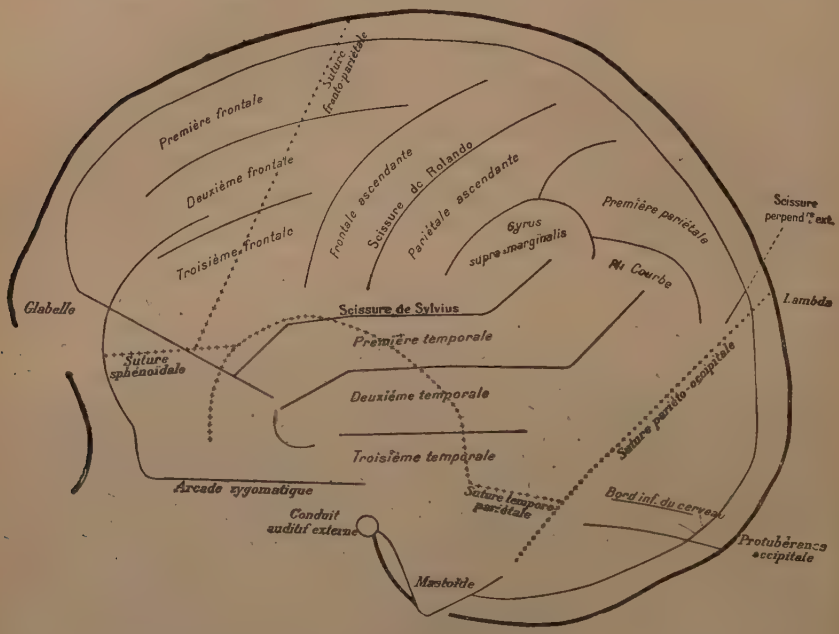


Fig. 2. — Schéma général de topographie radiographique cranio-cérébrale.

lames ethmoïdales, et en avant et en arrière d'elles, de la glabelle, de la selle turcique et de la protubérance occipitale externe.

Presque toujours la concordance de tous les autres points est remarquable, notamment en ce qui concerne le lambda et les sutures occipito-pariétales et pariéto-frontales souvent visibles.

Une fois ce schéma général construit, nous avons pu rechercher, dans plusieurs centaines de cas de lésions crâniennes, la *localisation des différents centres corticaux*. Nous avons groupé pour cela sur un même schéma les différentes pertes de substance crânienne constatées sur les radiographies de blessés de guerre présentant des signes cliniques identiques : *monoplégie brachiale, paraplégie*

crurale, *hémianopsie*, etc. Il nous a alors été facile, avec un grand nombre de cas, de localiser par rapport au crâne et au cerveau les différents centres corticaux dont la lésion avait déterminé les troubles observés. C'est ainsi que nous avons déterminé les *centres moteurs et sensitifs*, les *centres de la vision* et *de la parole*.

On peut, il est vrai, faire à notre méthode quelques objections

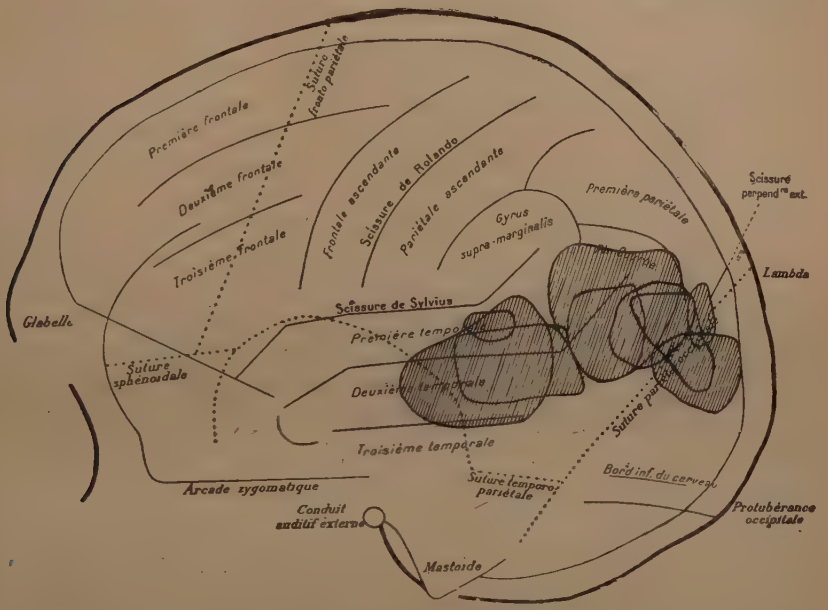


Fig. 3 — Pertes de substance osseuse avec troubles visuels.

On a réuni sur un même schéma, neuf de nos cas présentant des troubles visuels, soit par lésion directe du centre visuel cortical, soit par transfixion. C'est en cherchant en quelque sorte le *lieu commun géométrique* à toutes ces surfaces que nous avons obtenu la figure 6 et d'une manière générale toutes nos topographies radiographiques.

dont les plus importantes sont les variations individuelles et la possibilité de lésions à distance.

Si les variations individuelles existent, nous avons pu constater, au cours de nos recherches, qu'elles n'avaient pas du tout l'importance qu'on aurait pu leur attribuer *a priori*, et qu'elles se réduisaient à un décalement de quelques millimètres par rapport au schéma moyen. Si donc elles diminuent la précision des données que l'on peut tirer d'un cas isolé, elles n'entament en rien les déductions que comporte l'analyse d'un ensemble de faits. C'est ici qu'intervient la loi des grands nombres souvent employée en

mathématiques dans le calcul des probabilités. Néanmoins, certains crânes : crânes en tour, hydrocéphales, se montrent absolument inadaptables à notre procédé de repérage; mais ils sont peu nombreux et sur plus de 400 crânes examinés nous n'en avons éliminé que 2 pour cette raison.

De même pour les lésions à distance, si elles sont fréquentes dans les cas mortels, elles sont certainement l'exception, du moins en tant que lésions durables, dans les cas compatibles avec la vie.

La précision avec laquelle les symptômes se limitent rapidement à un membre ou à un segment de membre, pour ne parler que des troubles moteurs, montre avec quelle rapidité les lésions se circonscrivent et donnent au bout de peu de temps des syndromes strictement limités.

La méthode que nous avons suivie possède d'ailleurs sa vérification en elle-même. En dehors des syndromes aphasiques nous avons localisé, par ce procédé, les monoplégies motrices et sensitives et nous avons toujours vu correspondre à une lésion cranienne donnée un tableau clinique correspondant. Les centres ainsi délimités se sont très exactement superposés, conformément aux données classiques, sur les circonvolutions frontale et pariétale ascendantes. De même, en ce qui concerne les troubles visuels directs ou par transfixion, toutes les lésions observées se sont superposées au cuneus et au trajet classique des fibres de Gratiolet, jusqu'aux centres visuels sous-corticaux, thalamus et tubercules quadrijumeaux (voir fig. 3).

Nous tenons donc pour démontré que, s'il peut être imprudent de tirer une conclusion absolument ferme d'un cas isolé, on est autorisé à compter avec certitude sur les résultats, à l'aide d'un grand nombre de cas.

La concordance constante des faits nous a prouvé la valeur pratique de notre méthode; il nous a été presque toujours possible de prévoir, d'après le siège de la lésion cranienne, l'ensemble des troubles que présentait le malade.

Troubles de la parole. — Les troubles de la parole dont nous étudierons d'ensemble, dans un travail spécial, la clinique et l'anatomophysiologie, appartiennent à peu près exclusivement au cerveau gauche, du moins en ce qui concerne les phénomènes se rapportant à l'*aphasie*. Les troubles parfois très marqués, mais très passagers, que l'on observe de temps en temps chez les blessés du cerveau droit, qu'ils soient gauchers ou non, méritent à peine en effet d'être relatés.

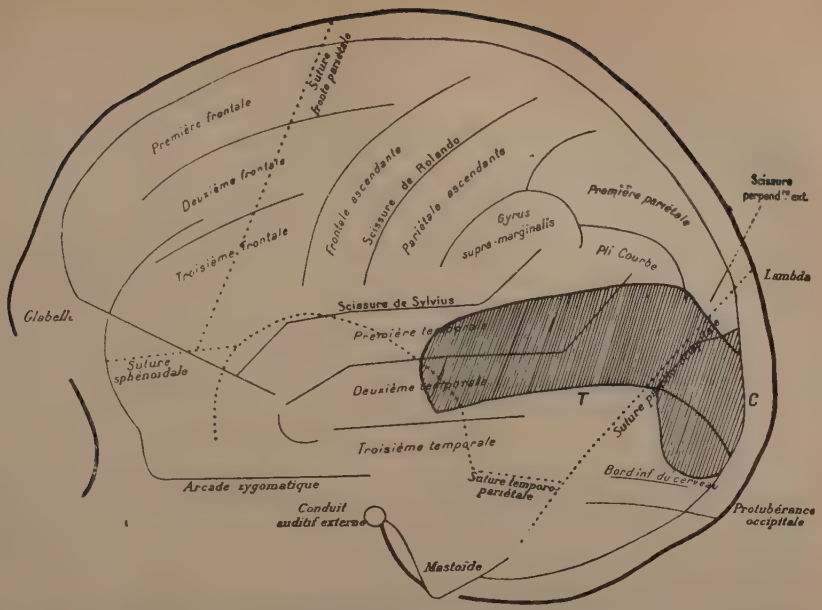


Fig. 4. — Localisation radiographique des troubles visuels.

C, centres de la vision : cunéus et calcarine ; *T*, zone des hémianopsies par transfixion et atteinte des radiations optiques.

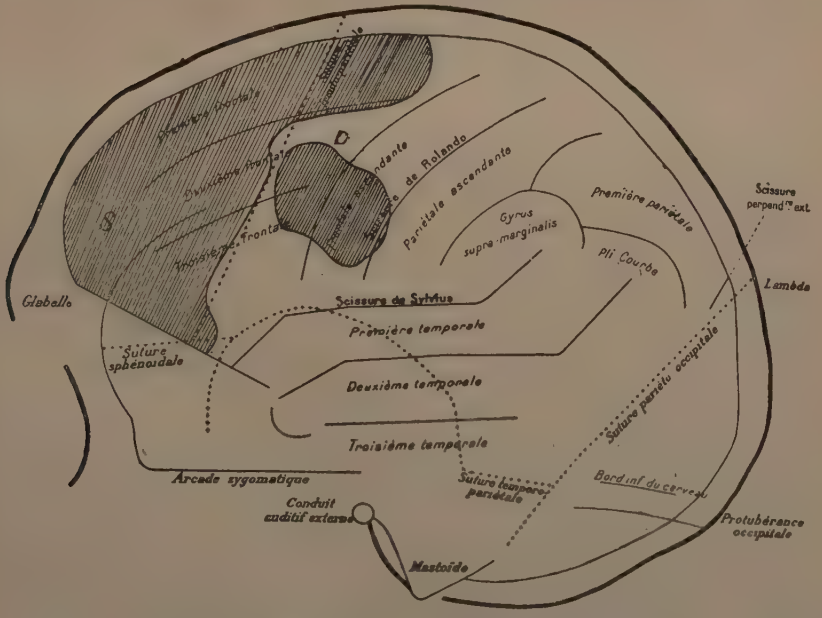


Fig. 5. — Topographie radiographique du lobe frontal.

S, zone silencieuse comprenant la presque totalité du lobe frontal, sans troubles marqués de la parole ; *D*, zone de dysarthrie pure qui, fait capital, empiète sur la zone motrice de *Fa* correspondant au centre moteur de la face.

Dans les cas de lésion du cerveau gauche, après une phase de début assez analogue dans tous les cas, et où l'impossibilité de la parole est absolue pendant un laps de temps qui varie de quelques jours à quelques semaines, les phénomènes évoluent, et l'on doit à cette période distinguer 3 types de troubles dépendant de lésions différentes et qui constituent respectivement :

a) Les *syndromes anarthriques* ;

b) Les *syndromes aphasiques proprement dits* :

c) Les *syndromes d'aphasie globale*.

a) Syndromes anarthriques. — Ils sont caractérisés par un trouble essentiellement dysarthrique de la parole. Ce trouble, qui va au début jusqu'à l'Anarthrie, ne s'accompagne que de peu ou pas de symptômes d'ordre strictement aphasique, c'est-à-dire portant sur la dénomination des objets, la compréhension du langage, la lecture, l'écriture ou le calcul.

Les Syndromes Anarthriques répondent à une zone qui correspond *au 1/3 inférieur de la circonvolution frontale ascendante* et à *l'extrémité attenante toute postérieure des 2e et 3e circonvolutions frontales* (fig. 7). Profondément, cette zone recouvre l'insula et le noyau lenticulaire.

Il est impossible de dire si c'est l'atteinte des régions superficielles ou celle des régions profondes qui provoque les troubles. Ce qui est certain c'est que ces troubles sont d'autant plus marqués et durables que la lésion est plus postérieure, répondant au pied de F*a*. La 3e circonvolution frontale ne joue donc pas, comme l'a montré l'un de nous, de rôle essentiel dans la fonction du langage.

Faisons remarquer en passant la correspondance relative qui existe entre le territoire des troubles anarthriques et celui dont la lésion engendre l'état parétique de la face que nous avons décrit plus haut.

Les Syndromes Anarthriques ne restent pas d'ailleurs indéfiniment semblables entre eux et au bout de quelque temps il est possible d'en distinguer 3 types, à côté d'un premier type correspondant aux lésions marginales et aboutissant rapidement à la guérison complète.

1° Un type de guérison presque complète avec dysarthrie très légère. Il correspond aux lésions plus antérieures.

2° Un type de dysarthrie persistante avec parfois quelques stigmates très légers d'ordre aphasique. Il fait partie des syndromes les plus marqués et correspond à la partie postérieure de la zone.

3° Un type de lenteur et de scansion de la parole avec torpeur et

lenteur de l'idéation, l'articulation proprement dite restant correcte. Il correspond aux lésions les plus hautes vers F^2 et est à rapprocher de ce que l'on observe parfois dans les lésions profondes de la partie antérieure haute du lobe frontal.

b) Syndromes aphasiques proprement dits. — Les syndromes aphasiques proprement dits répondent à des lésions postérieures situées

Fig. 6. — Topographie de la zone des troubles aphasiques proprement dits.

1, syndrome type du *gyrus supramarginalis* comportant une *aphasie globale*; 2, syndrome type du *pli courbe* avec *troubles alexiques* très marqués; 3, syndrome à type *temporal* avec troubles graves et persistants de la *dénomination des objets*.

dans une région que l'on peut délimiter approximativement de la façon suivante (fig. 8).

En haut : le sillon interpariétal.

En avant : au-dessus de la scissure de Sylvius, les circonvolutions centrales, — au-dessous de la scissure de Sylvius, le tiers antérieur du lobe temporal.

En arrière : le lobe occipital.

En bas : le bord inférieur du cerveau.

Dans cette région, toutes les lésions ne déterminent pas des résultats identiques et il faut, lorsqu'est terminée la période de début, où il y a pendant plus ou moins longtemps impossibilité de la parole, distinguer 3 types principaux :

1° Un *type temporal* correspondant à la partie moyenne des 1re et 2e temporales externes. Le trouble porte surtout sur la dénomination des objets. La compréhension de la parole, la lecture, l'écriture, le calcul sont également très touchés. L'anarthrie est nulle, la paraphasie fréquente. Ce type est le plus pur. Il est grave parce que persistant et s'accompagnant d'un notable degré de déchéance intellectuelle.

Association fréquente : l'hémianopsie ordinairement en quadrant qui constitue une cause de gravité du pronostic, parce qu'indiquant une lésion profonde.

2° Un *type de la région du pli courbe* correspondant en réalité au pli courbe et à la partie toute postérieure des deux premières temporales.

A côté de symptômes modérés d'aphasie proprement dite, on note une alexie complète très prédominante qui constitue le trouble essentiel. L'écriture est relativement respectée. L'anarthrie est nulle. Le pronostic est sévère en ce qui concerne la lecture.

Association constante : l'hémianopsie ordinairement en quadrant.

3° Un *type de la région du gyrus supramarginalis*.

Ce type comporte une aphasie portant sur tous les éléments du langage,

Le début se fait par une impossibilité souvent prolongée de la parole qui s'améliore ensuite. On constate alors :

1° Des troubles dysarthriques ordinairement assez marqués;

2° Des troubles aphasiques proprement dits portant sur tout l'ensemble de la fonction du langage.

3° Des phénomènes associés qui sont des reliquats de la monoplégie brachiale et l'hémianesthésie prédominante sur le membre supérieur.

Ces derniers troubles sont d'autant plus accentués que la lésion est plus profonde et empiète davantage sur les circonvolutions centrales.

Les troubles sensitifs peuvent être isolés.

L'hémianopsie manque.

On peut observer une sorte d'apraxie bilatérale à prédominance droite L'ensemble de ces phénomènes constitue un *syndrome de la région du gyrus supramarginalis*,

A côté de ces trois grands types il faut en constituer un quatrième, répondant aux *petits troubles d'ordre aphasique par lésion marginale ou superficielle de la zone du langage*. Nous en reparlerons.

Syndromes d'aphasie globale. — Ils répondent à la zone intermédiaire entre la zone d'anarthrie et la zone d'aphasie proprement dite (fig. 7). Dans cette zone quand les lésions sont suffisamment profondes, on observe un syndrome d'aphasie globale grave, comportant ;

1° Une anarthrie extrêmement marquée ;

2° Une aphasie très marquée également ;

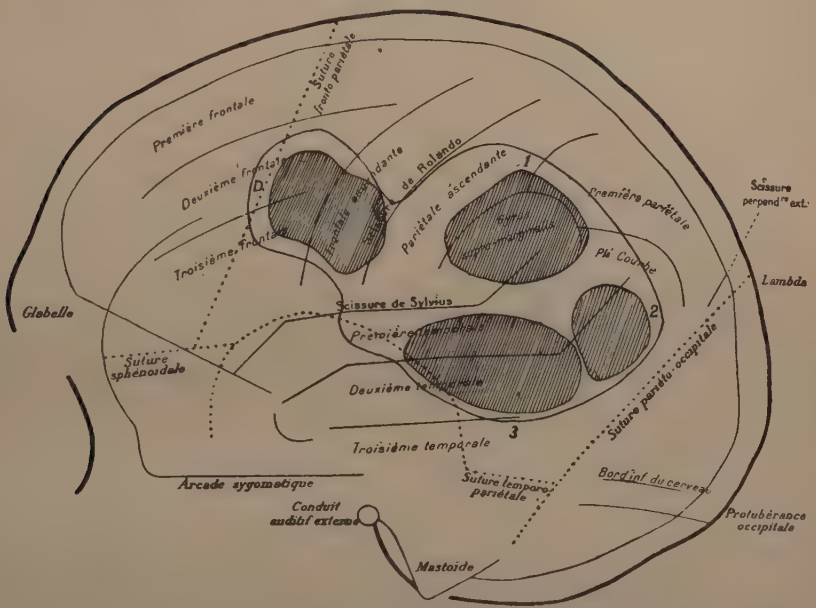


Fig. 7. — Topographie des troubles du langage.

D, Troubles dysarthriques; 1, troubles d'aphasie globale; 2, troubles d'alexie; 3, troubles aphasiques portant sur la dénomination des objets.

3° Une hémiplégie avec hémianesthésie légère, qui sont de règle dans ces cas graves.

Il est à noter que tout autour de ces zones principales, il existe une grande zone princeps dans laquelle on observe habituellement des troubles de la parole d'un type se rapprochant de celui de la zone attenante.

Nous avons fait représenter sur notre figure, par une ligne sinueuse de circonvallation, cette grande zone princeps; nous avons délimité ainsi la région du cerveau gauche dont l'atteinte détermine habituellement des troubles plus ou moins durables du langage, les uns de nature aphasique, les autres non.

DEUXIÈME PARTIE

ENTITÉS CLINIQUES NOUVELLES
QUI JUSQU'ALORS N'AVAIENT PAS ENCORE ÉTÉ DÉCRITES EN TANT QU'ENTITÉS

Les entités cliniques dont la description est ici reproduite sont seulement celles dans lesquelles les appareils ostéo-articulaires sont plus ou moins particulièrement intéressés.

I

SUR DEUX CAS D'ACROMÉGALIE [1]

HYPERTROPHIE SINGULIÈRE NON CONGÉNITALE DES EXTRÉMITÉS SUPÉRIEURES, INFÉRIEURES ET CÉPHALIQUE [2]

Les deux observations qui font l'objet de ce travail ont été recueillies dans le service de M. le Professeur Charcot; elles ont trait à une affection qui n'a pas encore été isolée et décrite dans son ensemble ; cependant il semble bien qu'on soit là en présence d'une *entité morbide spéciale*, car chez tous les malades on retrouve d'une façon surprenante le même aspect, les mêmes caractères. Cette affection est-elle très rare? nous l'ignorons ; pour notre part, nous en avons observé deux cas simultanément, mais dans les recherches bibliographiques assez étendues auxquelles nous nous sommes livré nous n'avons pu en retrouver qu'un très petit nombre d'exemples.

Obs. — Fusch, femme de trente-sept ans. Mère morte de bronchite, pas de rhumatisme, pas d'affection nerveuse. Père mort asthmatique; pas de rhumatisme.

Pas de renseignements sur les grands-parents maternels et paternels. Oncles, tantes en bonne santé. Un frère et une sœur en bonne santé. A eu la rougeole. N'a jamais eu de rhumatisme. Pas de syphilis. Toujours très forte, faisant de gros ouvrages; « travaillait comme un homme ». N'a pas été mariée.

A l'âge de vingt-quatre ans, à la suite d'une grande fatigue et d'un chaud et froid en lavant une maison, ses règles s'arrêtèrent brusquement. Quinze jours après, elle se couche avec frisson et sensation de brisement général, elle tremblait de tous ses membres; au bout de quatre ou cinq jours, ses

(1) Ακρον, extrémité.

(2) Publié dans la *Revue de Médecine*, T. VI, Avril 1886.

(3) Nous adressons tous nos remerciements à MM. Huet et Londe pour les photographies reproduites dans ce travail, et à M. Reinbold, externe du service qui nous a aidé à prendre ces deux observations.

règles reparaissent. Elle reste couchée pendant trois semaines. Aucune douleur du côté des jointures. Elle remarqua en se levant une faiblesse dans la main gauche et des fourmillements.

Au bout de quelques semaines, la force est revenue dans cette main, en grande partie, mais non complètement. A partir de ce moment elle est restée trois mois sans avoir ses règles. — Ayant été alors de nouveau exposée aux courants d'air, elle fut prise de douleurs dans la tête, le dos et les bras. Il n'y avait ni rougeur, ni gonflement des articulations Elle ne s'est pas couchée, mais a remarqué que, dès ce moment, elle avait des craquements dans les épaules et dans les genoux. On lui fit prendre des bains de siège, et les règles reparurent une fois encore pour ne plus revenir depuis. Elle éprouvait une sensation de faiblesse au creux épigastrique; il lui semblait, un quart d'heure après le repas, être à jeun, et avoir de nouveau besoin de manger. Le médecin qu'elle consulta la traita alors pour de l'anémie. Elle partit chez sa mère pour se reposer; les forces reviennent, elle recommence à travailler, mais elle est moins forte qu'auparavant. Elle a vécu ainsi pendant sept ans avec sa mère, aux champs, et se livrant à des besognes très pénibles.

En 1880, elle vient à Paris; elle est alors âgée de trente-deux ans et reste dans un état à peu près satisfaisant jusqu'au commencement de 1883. Depuis ce moment elle a été prise de douleurs violentes siégeant soit au niveau du bregma, soit au niveau des bosses pariétales, soit aux tempes. Souvent ces douleurs l'ont empêchée de dormir, et elles sont devenues plus fortes depuis quelque temps, surtout depuis le mois de septembre ou d'octobre. La malade a toujours eu les membres assez gros, mais ce n'était pas à comparer avec ce que l'on voit actuellement; c'est à l'âge de vingt-quatre ans, lorsqu'est survenu cet arrêt brusque des règles, qu'elle a vu, d'une façon très rapide, ses mains augmenter de volume; à la même époque aussi, sa figure a éprouvé des modifications que nous signalerons plus loin; ces modifications étaient telles que lorsque la malade est revenue chez sa mère pour se reposer, ni celle-ci, ni les voisins, ni les personnes de la famille ne la reconnurent.

État actuel. — Les pieds sont volumineux, ainsi que les orteils; quoique ceux-ci soient augmentés de volume, ils ont cependant conservé leur forme, il n'y a aucune déformation des pieds dans le sens propre du mot; seulement, ceux-ci semblent être ceux d'un colosse. La circonférence du pied au niveau de la tête des métacarpiens est de 29,5.

Circonférence au niveau du cou-de-pied, 29.

Longueur du talon à l'extrémité du gros orteil, 25,5.

La forme générale du pied est conservée; le pied n'est pas plat. Le cinquième orteil se trouve un peu au-dessus et très en arrière des autres orteils.

Circonférence au niveau de la partie inférieure des malléoles, 27,5.

Mollet : plus grande circonférence, 33.

Les membres inférieurs ne présentent aucune adipose, les poils sont nor-

maux, les ongles ne présentent pas de dystrophie notable; la peau a sa consistance et sa coloration ordinaires.

La courbure des tibias est un peu prononcée, à concavité interne, mais sans présenter de caractère pathologique; leur épaisseur n'est pas notablement augmentée.

Longueur du tibia en suivant la courbure, 35,3.

Rotule : diamètre vertical 7,2. Diamètre transversal, 9.

Elle ne présente pas de mobilité anormale. Pas de liquide dans l'articulation.

Vus de profil, les genoux présentent, par rapport à la partie antérieure de la jambe, une saillie notable qui donne à la jambe l'aspect d'une courbe à concavité antérieure très prononcée. La saillie du genou au-dessus de la ligne formée par la crête antérieure du tibia égale environ 5 centimètres : comme il n'y a pas de liquide dans l'articulation, cette saillie tient soit à une épaisseur considérable de la rotule, soit à une déformation des condyles du fémur.

En imprimant des mouvements à l'articulation du genou, on sent quelques craquements, mais sans que ceux-ci soient aussi forts que dans l'arthrite sèche. Il n'est pas certain que ces craquements soient dus au frottement des parties osseuses; peut-être tiennent-ils simplement au glissement des parties fibreuses, situées en dehors de l'articulation.

Longueur de la cuisse, du grand trochanter à l'extrémité inférieure du fémur, 41.

Circonférence à la partie moyenne de la cuisse, 56.

La peau de la cuisse est absolument normale. Au-dessus du genou se trouvent quelques vergetures dans le sens transversal.

Le mouvement de flexion dorsale se fait avec une force considérable et ne peut être vaincu.

Il en est de même pour la flexion plantaire.

La malade peut très bien remuer les orteils, les écarter et les rapprocher.

Le mouvement de flexion et d'extension de la cuisse se fait avec une intensité parfaitement normale.

Le ventre est assez volumineux, le panicule adipeux, sans être extraordinairement développé, est cependant assez considérable; les parois abdominales sont plutôt un peu lâches.

Le tronc ne présente rien à signaler, si ce n'est une courbure très accentuée du rachis. Cette courbure est à concavité antérieure, existe à partir de la vertèbre proéminente et occupe les sept ou huit premières vertèbres dorsales. La gibbosité ainsi produite est assez accentuée, mais elle n'est nullement angulaire, et le dos est, à sa partie supérieure, tout à fait convexe. Au niveau de la base du cou, en arrière, et de la partie supérieure des épaules, se voient une quinzaine de petites tumeurs de molluscum ne dépassant pas le volume d'un pois.

Les mains sont très larges, mais d'une forme à peu près régulière, leur épaisseur et leur largeur sont relativement bien plus grandes que leur lon-

gueur, ce qui leur donne un aspect tel que, dès qu'on voit la malade, c'est sur les mains que l'attention est attirée tout d'abord.

Longueur de la main, du pli inférieur du poignet à l'extrémité inférieure du médius, 18,3.

Plus grande largeur de la paume de la main, 11.

Longueur du médius à la face palmaire, 8.

Longueur du pouce à la face palmaire, 6,2.

Circonférence de l'index à sa base, 9.

Circonférence de l'index au niveau de la phalangette, 8,2.

Circonférence du médius à sa base, 8,5.

Circonférence du médius au niveau de la phalangette, 8,2.

Longueur de l'auriculaire, 5,2.

Circonférence de celui-ci à sa base, 7.

Circonférence au niveau de la phalangette, 6,3.

Circonférence du poignet, 18,5.

Plus grande circonférence de l'avant-bras, 27.

Circonférence du bras, partie moyenne, 29.

Longueur du cubitus, 24.

Le volume des doigts de la main gauche est le même que celui des doigts de la main droite, avec 2 ou 3 millimètres en moins pour chaque ; il en est de même pour les autres mesures du bras et de l'avant-bras.

La forme de la main est assez régulière, mais camarde. Les jointures ne font pas (toutes proportions gardées) de saillie notable, quoique le squelette ait certainement participé à l'hypertrophie générale de la main ; et il semble que cette augmentation de volume des os soit plus grande dans le sens transversal que dans le sens antéro-postérieur ; aussi les doigts ont-ils une apparence un peu aplatie.

Les différents plis de la main sont parfaitement normaux, ainsi que ceux des articulations des doigts ; la pulpe des phalangettes est globuleuse, mais d'une façon régulière. Les ongles sont très courts, et entre le point d'implantation et celui où ils se détachent de la matrice ils ne mesurent pas plus de 7 millimètres ; leur largeur est augmentée. Ils sont, eux aussi, aplatis, et ne présentent pour ainsi dire qu'à l'état rudimentaire la convexité ordinaire. Ils sont le siège d'une striation longitudinale très accentuée. La main gauche présente d'une façon très notable à sa face dorsale une série de dépressions correspondant aux espaces interosseux ; les tendons y sont assez saillants, et il semble qu'il y ait une diminution de volume des muscles interosseux ; cette dépression est surtout marquée pour le dernier espace interosseux dorsal et pour l'espace qui sépare le pouce de l'index. Il y a là une diminution de volume évidente, et il semble que, d'après les affirmations de la malade, cette diminution de volume du premier espace interosseux se soit montrée dès les premiers temps de la maladie.

Force dynamométrique :

Main droite, 24 ; main gauche, 27.

La malade était droitière ; la flexion des premières phalanges (interosseux)

Fig. 1.

Fig. 2.

se fait bien des deux côtés, mais la malade résiste cependant moins à gauche qu'à droite.

Le mouvement d'écartement et de rapprochement des doigts se fait bien des deux côtés, mais avec moins d'amplitude à gauche qu'à droite; cela est surtout notable pour l'écartement du médius et de l'annulaire l'un de l'autre. La flexion du carpe a lieu avec un peu moins de force à gauche qu'à droite. L'extension est facilement vaincue des deux côtés. L'adduction et l'abduction du carpe sont à peu près normales.

La force du biceps et celle du triceps ne semblent pas diminuées; cependant le bras gauche est notablement moins fort que le droit, et la malade nous dit s'être aperçue elle-même que son bras gauche était devenu plus faible.

La résistance des deltoïdes aux mouvements passifs du bras est notablement affaiblie; pendant ces tentatives, on sent nettement des craquements dans l'articulation scapulo-humérale. Ces craquements sont très forts et donnent à peu près la sensation du sac de noix.

Les pectoraux résistent assez bien, mais cependant leur puissance semble aussi diminuée.

En somme, quoiqu'un grand nombre de mouvements s'exécutent avec moins de force qu'à l'état normal, ils peuvent tous s'accomplir sans gêne notable, et la malade peut faire tout ce qu'elle veut. Il en est de même pour les mouvements de la tête, qui, quoiqu'affaiblis, comme nous le verrons tout à l'heure, n'en existent pas moins tous.

Tête, cou. — Le mouvement d'extension et de flexion de la tête s'opère bien, mais une pression un peu énergique de la main arrive facilement à le surmonter. Le volume des trapèzes est normal; il en est de même des muscles de l'épaule.

Le cartilage thyroïde semble augmenté de volume; son plus grand diamètre, à sa partie supérieure, atteint 6 centimètres.

En revanche, c'est à peine si on trouve le corps thyroïde; en tous cas, on peut dire qu'ici il est beaucoup moins développé que d'ordinaire chez la femme.

La langue est élargie; sa largeur atteint 4 cm. 5; elle est aussi épaissie; son volume est nettement augmenté.

La malade est un peu sourde, il faut lui parler assez haut; la vue aurait un peu baissé, mais ne semble pas très atteinte.

Mesures et dimensions de la tête. — Diamètre mento-bregmatique, 27. Distance de la racine du nez à la bosse occipitale, 19 centimètres.

Diamètre bi-malaire, 15 centimètres.

Diamètre bi-auriculaire en avant du conduit auditif, 15.

Diamètre bi-mastoïdien, 14.

Distance de la racine du nez au bregma, 15.

Grand diamètre de la bosse occipitale au menton, 21,7.

Longueur du maxillaire inférieur de l'articulation temporo-maxillaire à la partie inférieure de la symphyse mentonnière, 14,6.

Diamètre transversal du front au niveau de la partie externe de l'arcade sourcilière et à 2 centimètres au-dessus et en arrière, 12,6.

Distance entre les extrémités externes des deux arcades sourcilières, 12,7.

Diamètre bi-pariétal à 6 centimètres au-dessus du conduit auditif, 15.

Sur le côté droit du crâne on remarque une dépression très nette, ovalaire, à grande axe dirigé d'avant en arrière et mesurant 3 cent. 1/2 à 4 centimètres de longueur, et d'une profondeur de quelques millimètres allant en augmentant progressivement des bords vers le centre. Cette

Fig. 3.

dépression siège sur le pariétal ; son extrémité postérieure touche presque la ligne auriculo-bregmatique ; son centre est à environ 5 cm. 5 de la suture sagittale. Du côté gauche, on constate l'existence d'une dépression analogue et symétriquement placée ; mais cette dépression est notablement moins accentuée que celle du côté droit.

Les sutures du crâne ne sont pas proéminentes en forme de crête. C'est au niveau de la dépression du côté droit que le malade accuse d'une façon permanente une douleur assez intense.

En somme, l'aspect général de la face est celui d'une ellipse allongée, à grand diamètre dirigé de haut en bas, et régulière.

L'extrémité cranienne ayant à peu près la même dimension que l'extrémité mentonnière, le centre de cette ellipse siègerait environ au niveau de la racine du nez, son plus grand diamètre transversal au niveau des apophyses malaires. Le maxillaire inférieur est très développé.

La teinte de la face est pâle, les sclérotiques ont une teinte légèrement subictérique, les paupières sont un peu pigmentées.

Il existe aussi une soif intense qui obligeait cette femme, pour qui la ration journalière de tisane n'était pas suffisante, à demander à ses voisines de lui donner la leur; la quantité des urines était abondante, mais aucune mensuration de cette quantité n'a été faite, aucune note n'a été conservée sur l'examen de l'urine; il n'y avait pas de glycosurie.

Au bout d'un séjour de quelques semaines à l'hôpital pendant lequel les douleurs de tête avaient été très violentes, la malade sort sur sa demande.

Obs. II. — H..., veuve B .., cinquante-quatre ans, lingère (1).

Mère morte en couches.

Père mort à cinquante-six ans, tuberculeux; pas d'autres renseignements; grands-parents inconnus.

Cinq frères morts tuberculeux, le sixième âgé de soixante-dix ans, rhumatisant.

Pas de maladie jusqu'à l'âge de quinze ans. A cette époque, 1re attaque de rhumatisme (?). Un an après, la malade a eu la variole; elle s'est bien portée depuis lors jusqu'à l'âge de vingt-neuf ans. — Réglée à douze ans et demi, mariée à seize ans; unipare.

Début. — A vingt-neuf ans, la malade a fait une chute d'un endroit élevé sur un tas de neige; elle a fait la culbute par dessus et est tombée à plat ventre. Elle était très peureuse et fut vivement impressionnée par cette chute. Ses règles disparurent immédiatement pour ne plus reparaître. Dans les premiers temps qui suivirent, elle se crut enceinte et ne se soigna pas.

Trois mois après la chute, elle se plaignit de courbature générale et fut obligée de garder le lit pendant 8 jours environ.

Deux mois après, c'est-à-dire cinq mois après l'accident, des abcès apparurent dans différents endroits, dans les régions axillaire et sous-maxillaire, et aux grandes lèvres.

C'est à cette époque que la malade s'aperçut que sa taille avait grossi. Rien encore aux mains et aux pieds.

A l'âge de trente ans, elle commença à souffrir d'hémorroïdes et à perdre du sang; ces hémorragies apparaissaient régulièrement tous les trois mois.

La malade était encore forte et pouvait marcher, mais tout à coup elle fut frappée de cécité, et resta aveugle pendant huit mois; à la suite d'un traitement, elle recouvra la vue en partie (elle pouvait enfiler une aiguille). Mais cette amélioration n'était que passagère, et, deux ans après, elle perdit définitivement la vue (des opacités cornéennes très étendues ont empêché tout examen du fond de l'œil).

(1) C'est grâce à l'obligeance de notre excellent collègue et ami Jean Condoléon que nous avons pu faire entrer cette malade dans le service de M. Charcot et prendre son observation.

Vers l'âge de trente-deux à trente-trois ans, la malade fut prise tout à coup de faiblesse; elle ne pouvait marcher cinq minutes sans être obligée de s'asseoir. C'est à cette époque que, voulant mettre un chapeau de l'an passé, elle s'aperçut que sa tête avait augmenté de volume, le chapeau étant devenu trop petit; la malade s'est mise alors à grandir assez rapidement; on l'appelait autrefois « la petite » et elle portait alors des bottines à talons pour se grandir; il est donc bien avéré qu'avant cette époque il existait une exiguïté et une gracilité très notables de la taille; la longueur de ses jupes, qui auparavant était de 80 et quelques centimètres, a atteint depuis 1 mètre au moins.

Longueur totale du corps (mesurée debout), 1 m. 54.

La circonférence de la taille a augmenté aussi considérablement. C'est à cette époque que ses mains et ses pieds commencèrent à grossir progressivement. Il faut remarquer cependant que depuis quelques années ces extrémités ont un peu diminué et que leur volume n'égale pas celui d'autrefois; la malade affirme de la façon la plus formelle qu'à une certaine époque elles étaient plus hypertrophiées qu'on ne les voit aujourd'hui.

La faiblesse dont souffrait la malade dura environ un an, puis les forces revinrent petit à petit, et la malade put de nouveau marcher.

A trente-trois ans, 2e attaque de rhumatisme, qui dura environ six mois; la malade put encore marcher, mais se trouva dans l'impossibilité de monter les escaliers.

En 1869 elle est admise à la Salpêtrière. Elle continue à souffrir de ses hémorroïdes.

En 1872 elle est prise de violentes névralgies, et ses dents tombent presque toutes.

Actuellement. — Les doigts présentent des nouures très accentuées, surtout au niveau de l'articulation des phalanges avec les phalangines. Ces nouures semblent exister surtout sur la face dorsale plus encore que sur les parties latérales; elles sont relativement peu marquées sur la face palmaire. C'est au niveau du médius qu'elles sont le plus marquées; elles le sont passablement aussi au niveau de l'articulation métacarpo-phalangienne. Sur le dos de la main, on voit les tendons des extenseurs faire une saillie assez nette.

Les métacarpiens sont sentis très facilement, et l'on peut se demander s'il n'existe pas un certain degré d'atrophie des interosseux. Les éminences thénar et hypothénar ne présentent rien de particulier.

Les ongles n'offrent pas d'altération considérable, mais ont cependant une striation longitudinale très notable; ils sont courts et assez aplatis.

La colonne vertébrale a subi une légère courbure latérale à concavité gauche surtout au niveau de la région dorsale; cette courbure est d'ailleurs régulière, sans angle brusque, et, en somme, pas très accentuée; il y a aussi à la région cervicale une certaine courbure à concavité antérieure qui fait que la malade est un peu voûtée.

Par suite de la position inclinée du cou et l'élévation des épaules, les

clavicules sont très obliques de haut en bas et de dehors en dedans.

Au niveau du tiers interne et des deux tiers externes, la largeur de leur bord ou face antéro-supérieure est de 2 m. 1/2.

Au niveau de la plus grande étendue de l'extrémité acromiale, la largeur

Fig. 4.

de la clavicule est de 3 cm. 1/2. Les omoplates ne présentent rien de particulier, si ce n'est une saillie assez forte de l'épine.

Le relief des côtes est assez marqué, surtout l'angle antérieur, qui fait une saillie notable. Elles sont sensiblement plus larges; quelques-unes ont 2 à 2 et 1/2 centimètres de hauteur.

Il n'y a rien de bien particulier à signaler pour la respiration; elle est cependant plutôt diaphragmatique que costo-sup. Mais on ne peut pas dire que les côtes soient absolument rigides, bien qu'elles aient perdu de leur mobilité.

L'épaisseur des os du bassin semble un peu augmentée, notamment au niveau de l'épine iliaque antéro-supérieure.

A l'âge de dix-huit ans, la malade portait une chaussure de la pointure n° 37, et aujourd'hui il lui faudrait environ 48 ou 50. Les deux pieds sont considérablement augmentés de volume, les orteils ont des dimensions bien plus fortes que chez une personne ordinaire, surtout le gros orteil, dont l'extrémité est un peu en massue; le coussinet cellulo-adipeux lui

Fig. 4 *bis*.

forme un renflement assez considérable, de même sous les articulations métatarso-phalangiennes.

Pas de courbure des os des membres, notamment celle des tibias n'est pas exagérée; les genoux seuls sont saillants. Nulle part, on ne sent d'exostose.

Les masses musculaires des mollets ont considérablement diminué de volume.

Sur le dos des pieds et la face antéro-externe de la jambe se trouvent quelques taches pigmentaires; des varices assez développées se voient aux jambes et aux cuisses.

La *face* présente un ovale très allongé, le front est peu élevé; il n'y a que 5 centimètres de la racine du nez à la ligne, d'implantation des cheveux,

mais au-dessus de cette ligne le frontal se continue sur le même plan que le front proprement dit sur une hauteur de 4 à 5 centimètres.

La ligne des cheveux se trouverait donc à peu près au milieu du plan vertical formé par le frontal. Les rebords des cavités orbitaires sont extrêmement saillants; la saillie des apophyses du frontal fait qu'entre celles-ci et le bord supérieur de l'os malaire se trouve une profonde dépression qui rappelle assez l'aspect de cette région chez la vache; le nez est volumineux et proémine de 43 millimètres en avant de la lèvre supérieure; sa largeur à la base des narines est de 42 millimètres.

Le maxillaire inférieur, augmenté de volume dans toutes ses dimensions, est extrêmement saillant; la lèvre inférieure est proéminente par rapport à la lèvre supérieure.

La distance qui sépare l'extrémité antérieure de la symphyse du maxillaire inférieur et l'os hyoïde est de près de 8 centimètres.

Toutes les sutures du crâne, mais surtout celles qui réunissent le frontal aux pariétaux et les pariétaux à l'occipital, font une proéminence très appréciable, une sorte de crête ou de bourrelet et semblent envahies par l'hyperostose.

Au niveau de l'angle supérieur de l'occipital au point de jonction avec la suture sagittale existe une saillie considérable à laquelle semble participer le reste de l'écaille de cet os.

Les temporaux font aussi une saillie notable sur la surface du crâne.

La langue est élargie, craquelée, mais pas sèche.

Les mouvements de l'avant-bras sont conservés, mais semblent un peu affaiblis.

Dynamomètre : Main droite, 10 kil.; main gauche, 4 kil.

La puissance du biceps est normale à gauche, légèrement affaiblie à droite, celle du triceps semble légèrement diminuée.

Le deltoïde fait bien ses mouvements, mais sans grande force Il y a, de plus, dans l'articulation scapulo-humérale une certaine raideur; la malade ne peut mettre la main sur l'épaule opposée en passant derrière la tête; la raideur est plus considérable à gauche qu'à droite.

Le triceps crural a beaucoup diminué de force; le malade ne peut presque pas résister à la flexion passive. Au contraire, les fléchisseurs de la cuisse ont une force à peu près normale. Il en est de même des jumeaux et des muscles de la région antéro-externe de la jambe.

Le corps thyroïde est à peine perceptible; il est notablement diminué de volume; les cartilages du larynx paraissent un peu volumineux, sans que l'on puisse affirmer qu'ils soient hypertrophiés; quant aux oreilles, elles sont très grandes; la hauteur est de 6 centimètres, la plus grande largeur de 4 centimètres; la malade dit qu'auparavant elle avait une oreille, sinon tout à fait petite, du moins ordinaire.

Les mesures suivantes ont été prises avec le compas d'épaisseur pour les diamètres, avec le ruban métrique pour les circonférences : Grand diamètre occipito-mentonnier, 26,7.

Longueur du maxillaire inférieur de l'articulation temporo-maxillaire à la partie inférieure de la symphyse mentonnière, 14,6.

Mento-bregmatique, 26.

Diamètre transversal du front au niveau de la partie supérieure de l'arcade sourcilière et à 2 centimètres au-dessus et en arrière, 10,8.

Diamètre entre les extrémités externes des 2 arcades sourcilières, 11,4.

Diamètre bi-mastoïdien, 12.

Diamètre bi-malaire au niveau de la jonction des apophyses zygomatiques, 10,4.

Distance de la racine du nez au bregma, 14,7.

Diamètre bi-pariétal, à 6 centimètres au-dessus du conduit auditif externe, 13,6.

Diamètre bi-auriculaire, 13,7.

Longueur du pied gauche, 22,6.

Longueur du pied droit, 24.

Diamètre transversal au niveau de la tête des métatarsiens : à droite, 10; à gauche, 10,3.

Circonférence au même niveau, 26.

Hauteur au milieu de la plante du pied droit, 5,8; gauche, 5,8.

Circonférence du gros orteil gauche au niveau de la pulpe, 10,8; droit, 10,5.

Circonférence du deuxième orteil droit, 6,8; gauche, 6,8.

Longueur du tibia sans tenir compte de la courbure, droit, 34,5.

Longueur en tenant compte de la courbure, 35,4.

Circonférence de la jambe au niveau des malléoles, 25.

Plus grande circonférence du mollet, 27,5.

Plus grande circonférence du genou droit, 35; gauche, 34.

Des deux côtés le condyle int. du fémur fait une très forte saillie.

La rotule est volumineuse : diamètre vertical, 6,5; transversal, 6,5.

Circonférence de la cuisse à la partie moyenne, 36 des deux côtés.

Largeur de la face interne du tibia, à la partie moyenne, 3,4; au niveau de la tubérosité antérieure, 5,5.

Diamètre transversal de la main au niveau de la tête des quatre derniers métacarpiens, 8,6.

Circonférence au même niveau, 21,5.

Circonférence de l'index au niveau de l'articulation des phalanges avec les phalangines, 7,2.

Circonférence au niveau de l'articulation des phalangines et phalangettes, 6.

Circonférence de la dernière artirculation du pouce, 6,8.

Circonférence du poignet au niveau de l'extrémité du radius et du cubitus, 17.

Plus grande circonférence de l'avant-bras, 21,2.

Circonférence à la partie moyenne du bras, 20,2.

Le radius et le cubitus ne sont pas notablement augmentés de volume; au contraire, les os du carpe semblent plus épais.

Diamètre antéro-postérieur du carpe un peu en dedans de la base du pouce, 4.

L'aspect général de la malade est un peu cachectique, teinte jaunâtre de la peau, muqueuses pâles, peau molle, chairs flasques, nécessité de garder le lit par suite d'un certain degré de faiblesse générale (et aussi de la crainte vraiment excessive éprouvée par la malade que ses hémorroïdes ne viennent à sortir). Dans les premières années de sa maladie, elle nous dit avoir éprouvé une soif très violente; elle buvait presque coup sur coup quatre ou cinq chopes pleines d'eau; depuis assez longtemps, cette soif n'existe plus, mais il paraîtrait qu'elle se montre encore quelquefois à intervalles assez éloignés. L'urine examinée par les procédés ordinaires (il n'a pas été fait de dosages quantitatifs) n'a rien présenté d'anormal.

Ainsi qu'on vient de le voir, dans ces deux observations, le phénomène principal, celui qui tout d'abord attirait l'attention, c'était une augmentation considérable du volume des pieds, des mains et de la tête; en outre, il existait quelques autres symptômes sur lesquels nous aurons à revenir. Voyons tout d'abord en quoi consistaient ces modifications dans l'aspect des extrémités :

Dans l'observation I notamment les mains étaient énormes, à tel point que lorsque la malade se présenta à la consultation externe de M. le professeur Charcot, bien qu'elle se plaignît uniquement d'une violente névralgie crânienne, ce sont elles qui attirèrent de suite l'attention.

La main tout entière a subi une augmentation de volume, plus encore peut-être dans le sens transversal que dans le sens vertical, ce qui lui donne un aspect camard très caractérisé; mais sa forme n'est en somme pas altérée; il n'y a pas à proprement parler de difformité; si elle appartenait à un géant, son aspect ne présenterait rien que de naturel (nous nous souvenons d'avoir vu un colosse exerçant la profession de « géant chinois » dont la main avait des dimensions très analogues à celles que l'on constate chez notre malade; elle était seulement un peu plus allongée).

Les doigts sont, eux aussi, très gros; ils sont arrondis au bout et d'un volume à peu près égal dans toute leur longueur.

Dans l'observation II, la main est très notablement moins forte que dans l'observation I, mais il paraît, d'après le dire de la malade, qu'à une certaine époque elle aurait été plus grosse; quoi qu'il en soit, elle est certainement beaucoup plus volumineuse qu'à l'état normal; les doigts présentent surtout au niveau de l'articulation phalango-phalanginienne des nodosités assez accentuées, ce qui n'existait pas dans l'observation I.

Les ongles sont élargis, un peu aplatis et striés en long, mais sans aucune altération apparente.

A côté de cette hypertrophie considérable des mains, c'est un contraste singulier de voir les avant-bras et les bras conserver un

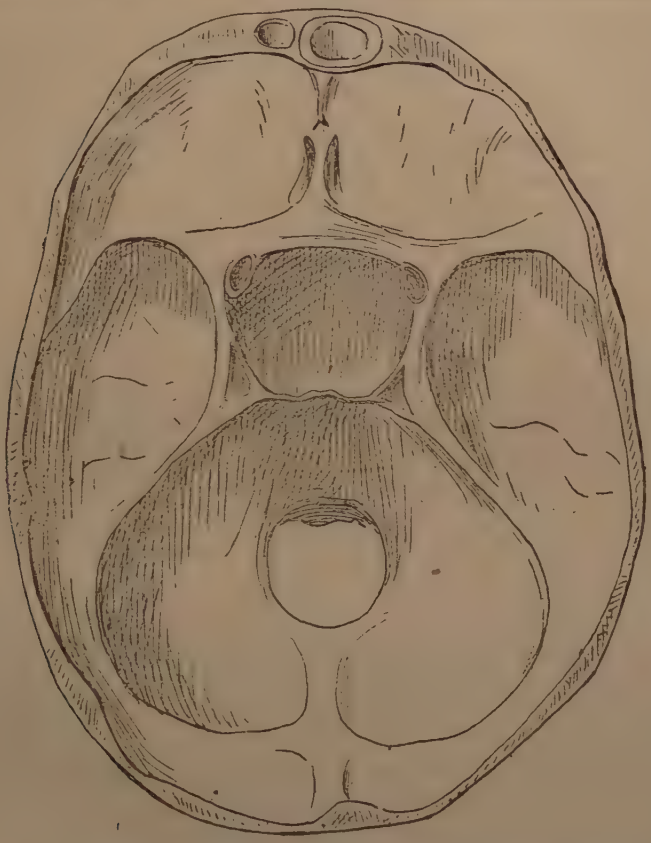


Fig. 5. — Base du crâne de cette malade de l'observation II (Héron).
On voit très nettement l'énorme développement de la selle turcique. L'autopsie de cette malade n'a été faite qu'après la publication originale de ce Mémoire, elle n'a donc pas figuré dans cette publication.

volume tout à fait ordinaire, et notamment le radius et le cubitus ne présenter aucune augmentation de leurs diamètres, tandis que le squelette de la main a pris des proportions gigantesques. Nous verrons plus loin, notamment à propos des observations de Friedreich, qu'il peut y avoir aussi augmentation de volume de ces os et de ceux des membres inférieurs, mais dans une proportion bien moindre que celle que l'on constate pour les extrémités.

Quant aux pieds, tout ce que nous venons de dire pour les mains leur est applicable; eux aussi ont subi une hypertrophie considérable sans déformation appréciable; eux aussi présentent une augmentation de leur squelette tandis qu'au contraire le tibia et le péroné ont des dimensions tout à fait normales; nous ferons remarquer que dans l'observation II les pieds sont comparativement beaucoup plus hypertrophiés que les mains; dans l'observation I, c'était plutôt le contraire.

Quant aux parties molles des extrémités, elles ne présentent aucune altération de structure, elles ont suivi le squelette dans son développement et sont en parfait rapport avec lui sans être nullement distendues, elles ont donc, elles aussi, subi une hypertrophie associée.

Outre l'hypertrophie des extrémités on a vu que la tête présente une augmentation de quelques-unes de ses parties; c'est en somme surtout sur les os de la *face* que porte celle-ci; la plupart nous ont semblé atteints par l'hypertrophie, mais celle-ci était particulièrement marquée sur les os du *nez*, les os *malaires*, le *maxillaire inférieur*. Ce dernier, chez nos deux malades, a subi une telle augmentation de volume qu'il déborde notablement le maxillaire supérieur, et cette augmentation s'est faite non seulement en longueur, mais encore en hauteur et en épaisseur. La forme générale du visage devient celle d'une ellipse à grand diamètre vertical très notablement allongé.

Le *crâne* est lui aussi atteint, les bosses frontales sont légèrement saillantes, ce qui, joint à l'hypertrophie des os malaires, exagère la dépression formée par la partie antérieure de la fosse temporale. Quant aux autres régions du crâne, leurs altérations ne se sont pas présentées avec le même aspect dans nos deux observations. Dans le cas I nous n'avons pu constater, mais cela d'une façon très nette, que la présence de deux dépressions au niveau des pariétaux; dans le cas II, au contraire, ce ne sont pas des dépressions que nous avons trouvées, mais des saillies, des espèces de crêtes dans le voisinage des sutures, sans qu'il soit possible de dire si c'est à la suture elle-même qu'est due cette saillie ou à l'un des os qui la constituent; en général, les dimensions du crâne nous ont paru un peu augmentées, et, dans l'observation II, la malade nous a dit d'ailleurs qu'à un certain moment ses bonnets étaient devenus trop petits; mais quoi qu'il en soit, cette augmentation de volume du crâne dans son ensemble, si tant est qu'elle existe, n'est nullement à comparer avec celle des os de la face.

Tels sont les principaux caractères qui, à première vue, appellent l'attention et donnent à ces malades un aspect particulier, mais ce ne sont pas les seuls, et pour continuer ce qui a trait au squelette, il faut signaler la *courbure du rachis* en avant qui notamment était très marquée dans l'observation I, et par suite de laquelle cette malade avait beaucoup de peine à lever la tête et restait ordinairement le visage incliné, le menton presque au contact du sternum.

On n'oubliera pas non plus que d'autres os encore peuvent être plus ou moins augmentés de volume, comme par exemple, dans l'observation II, les *clavicules*, les *côtes*, la *rotule*, l'*os iliaque*. Mais ce sur quoi il faut insister, c'est l'*indemnité* à peu près complète et persistante des *os longs* des membres supérieurs et inférieurs.

Quant aux *fibro-cartilages*, ils semblent eux aussi avoir une tendance à l'hypertrophie, ainsi que dans l'observation II nous l'avons constaté pour ceux des oreilles, peut-être aussi pour ceux du larynx.

Les *articulations*, au contraire, ne sont pas atteintes, du moins pour la plupart; on peut cependant trouver des craquements comme dans la scapulo-humérale de l'observation I, ou des nodosités comme aux phalanges de l'observation II, peut-être aussi est-ce à des lésions des articulations des vertèbres entre elles qu'il faut attribuer la courbure du rachis, à moins que celle-ci ne soit due à l'hypertrophie de ces os. Mais tout cela est en somme peu marqué, il n'y a ni raideurs articulaires, ni déformations, ni exostoses au voisinage des jointures.

Inversement à ce que l'on constate pour le squelette, les *masses musculaires* ont le plus ordinairement diminué de volume; est-ce de l'atrophie vraie, est-ce seulement de la macilence? La chose est difficile à dire en l'absence d'autopsie; ce qu'on peut affirmer c'est qu'il y a, en outre de la diminution de volume, un affaiblissement considérable des muscles, ainsi que nous l'avons exposé avec quelques détails dans le cours de chaque observation.

Quant aux *organes des sens*, ils peuvent présenter des troubles plus ou moins intenses; dans l'observation I, il y avait un peu de *surdité*, dans l'observation II *cécité complète* dont nous ne connaissons pas le mécanisme de production, bien que nous constations une ancienne irido-kératite avec opacité étendue. Au sujet des organes des sens, signalons aussi l'hypertrophie manifeste de la *langue* qui existait très nettement dans nos deux cas.

La *sensibilité générale*, au contraire, a partout été trouvée intacte; mais il peut exister des *douleurs* spontanées quelquefois très vio-

lentes, elles s'étaient montrées pendant un certain temps chez la malade de l'observation II, puis avaient disparu; au contraire, dans l'observation I, elles existaient presque depuis le début de la maladie et avaient occupé alors la tête, le dos et les bras; dans les derniers temps elles étaient devenues plus intenses et occupaient presque exclusivement la région bregmatique et les parties latérales de celle-ci, présentant assez exactement les caractères de la névralgie faciale; c'est même seulement pour ses douleurs névralgiques que cette malade était venue à la consultation externe de la Salpêtrière; elle ne disait pas un mot de sa difformité et c'est seulement lorsqu'elle porta à son visage l'une de ses mains qu'on en remarqua le volume insolite.

Au point de vue de la *circulation* et des *vaisseaux* nous n'avons qu'une seule chose à signaler, la tendance aux *varices* qui existe surtout d'une façon très prononcée dans le cas II; chez cette malade, en effet, non seulement il existe aux membres inférieurs des dilatations veineuses très prononcées avec tumeurs variqueuses, mais encore des *hémorroïdes* volumineuses qui la font beaucoup souffrir et causent des pertes de sang assez abondantes. Ajoutons que chez nos deux malades le *corps thyroïde* était diminué de volume, autant du moins qu'on en pouvait juger par la palpation.

Quant à la *peau*, on a vu qu'elle était absolument saine, ne présentant ni épaississement, ni état squameux, ni sécheresse, ni consistance particulière; le seul fait à signaler est un léger degré de pigmentation des jambes dans l'observation II avec disposition surtout en petits îlots.

Pour ce qui est de l'état général, ces deux malades nous ont paru présenter un certain état de *cachexie* ne se caractérisant à vrai dire par aucun trouble grave de la santé, mais plutôt par un affaiblissement assez prononcé; il est bon cependant de remarquer que voici bien des années déjà qu'elles sont atteintes de leur maladie sans que rien fasse prévoir une terminaison prochainement fatale; la marche en est donc essentiellement chronique.

Les grandes fonctions organiques nous ont paru s'exécuter normalement; nous avons seulement relevé dans l'observation I une *soif* assez vive avec *urines abondantes*; dans l'observation, II un phénomène analogue aurait existé.

Reste la question de l'*étiologie*, ici nous n'avons aucune donnée bien précise; dans les deux cas, les malades font jouer un certain rôle au refroidissement, dans l'observation II une chute est signalée, mais on sait quelle valeur on doit généralement attribuer

à ces deux causes, refroidissement et chute, invoquées si souvent et pour tant de maladies diverses; dans l'observation II, il y aurait eu deux attaques de rhumatisme. Peut-être est-ce à cette affection qu'il faut rapporter les nodosités que nous avons notées au niveau des jointures des doigts; au contraire, dans l'observation I, la malade affirmait n'avoir jamais eu de rhumatisme; aussi l'influence de celui-ci ne doit-elle pas être considérée comme absolument établie.

Un fait qui semble au contraire présenter une certaine importance, sinon au point de vue étiologique, du moins au point de vue symptomatique, c'est la *disparition des règles* coïncidant avec le début de l'affection; dans les deux cas, cela a été mentionné d'une façon formelle.

Pour ce qui est de l'*âge* on peut, croyons-nous, affirmer que c'est là une maladie de la période adulte survenant de quinze à trente-cinq ans, ainsi qu'il ressort du relevé des cas que nous allons mettre sous les yeux du lecteur; ces cas ont été un peu résumés, mais on pourra cependant constater qu'ils offrent les plus grandes ressemblances avec les deux observations rapportées plus haut. On remarquera qu'ils ont tous trait à des hommes, tandis que nos deux malades étaient des femmes; les *deux sexes* peuvent donc être frappés par cette affection.

Les cinq observations qui suivent, publiées par divers auteurs, sous des noms différents, nous paraissent devoir être considérées comme des exemples de la même affection, car la similitude des symptômes chez ces malades et les nôtres est presque absolue.

Obs. III (1). — Il y a environ six ans qu'un habitant du village de Mangonville, à quatre lieues de Lunéville, âgé de trente-neuf ans, haut de cinq pieds deux à trois pouces, d'une stature grêle et mince, à l'époque citée d'il y a environ six ans, s'aperçoit que tous les os de son corps, à l'exception peut-être des dents, grossissent peu à peu sans s'allonger (ceux au moins qui peuvent faire croître un individu en hauteur), de manière qu'il estime présentement avoir les os au moins du double gros qu'au terme d'il y a six ans.

Il est certain que c'est un homme extraordinaire, eu égard à la circonférence de son corps en général et de chacune de ses parties dans le détail, sans que les chairs y soient pour beaucoup, car elles sont flasques et affaissées, et démontrent que c'est aux dépens de leur tissu cellulaire que les os acquièrent un embonpoint contre nature, s'il est possible de m'exprimer ainsi.

(1) Saucerotte, *Mélanges de Chirurgie*. Première partie, 1801, p. 407 et suiv. Observation communiquée à l'Académie de chirurgie en 1772.

Cet homme est obligé de se faire faire des chapeaux, n'en trouvant point dont la forme soit assez ample pour lui; ses yeux sont actuellement très à fleur de tête par l'épaississement des os de l'orbite qui ont porté ces organes en dehors; sa mâchoire inférieure ayant sans doute en plus de la facilité à s'étendre que la supérieure parce qu'elle est un os unique et mobile, il s'ensuit que les dents incisives du bas débordent celles du haut de l'épaisseur du doigt, ce qui n'est pas de même pour les dents molaires, sans doute parce que la force des muscles crotaphytes et masséters s'est opposée à l'élargissement de la mâchoire inférieure sur les côtés.

La lèvre inférieure est peut-être l'unique partie molle qui ait suivi l'accroissement progressif des parties dures, car elle est très grosse; la colonne vertébrale est d'un calibre singulier; il en est de même des clavicules; les omoplates et les os des hanches ont prodigieusement pris d'étendue et d'épaisseur, de même que les côtes et le sternum, de sorte que la poitrine est fort éminente et le ventre plat, eu égard à l'affaissement et à l'émaciation des parties molles. Les côtes ont bien un pouce et demi de largeur, et paraissent même en quelques endroits déborder les unes sur les autres; les pieds et les mains peuvent être comparés, relativement à la grosseur, à ces mêmes parties qui, chez un sujet ordinaire, seraient attaquées d'un gonflement, comme on dit, à pleine peau.

Les jambes paraissent à la première inspection ne point cadrer avec le reste du corps; mais bientôt l'illusion cesse, si l'on fait attention qu'elles sont tout os, et qu'elles n'ont ou presque point de mollet. Malgré cela le tendon d'Achille est bien le double gros que chez un autre sujet adulte.

Ce citoyen ne peut imputer l'accroissement de ses os à aucun état maladif; il est vrai que, dans tous les temps, il a été assez gros mangeur, mais aussi il a constamment fait beaucoup d'exercice, car il est un des plus grands cultivateurs de la province. Actuellement, il est presque toujours assoupi, sans doute à cause de la compression du cerveau par l'épaisseur des os du crâne. Depuis environ deux ans il éprouve une oppression de poitrine sans doute aussi par la gêne où se trouvent les poumons. Je crois qu'il n'est pas inutile de dire que, depuis que cette augmentation est parvenue à un certain point, le pouls est constamment si petit qu'on ne peut souvent le trouver.

Le malade a pris toutes sortes de remèdes altérants et évacuants, sans pouvoir détourner les sucs nourriciers de se porter aux os plutôt qu'aux chairs. Mais pourquoi ces sucs ont-ils abandonné des canaux flexibles, perméables et d'une extensibilité facile pour se rendre dans les tuyaux durs et qui offrent une résistance considérable à la dilatabilité? Enfin il ressent, j'oubliais de le dire, des douleurs universelles, qu'il croit être des rhumatismes; mais il est bien plus à présumer qu'elles sont le résultat de la distension du périoste et des autres parties membraneuses qui environnent les os.

En 1766, le sujet pesait 119 livres et en pesait l'an dernier 178, sans que l'embonpoint des chairs y soit pour quelque chose, bien au contraire, comme j'en ai fait mention dans l'observation.

Quant aux divers diamètres de la tête, il y a, depuis la racine du nez jusqu'à la nuque, en passant le long de la suture sagittale, 21 pouces; depuis un trou auditif externe à l'autre, en passant par le vertex, 19 pouces; et circulairement dans la plus grande circonférence 29 pouces.

La mâchoire inférieure qui déborde antérieurement la supérieure de l'épaisseur d'un doigt a 18 pouces en prenant de l'un de ses condyles à l'autre et descendant sur ses angles et de là au menton. De la partie inférieure moyenne du menton à la supérieure des dents incisives de cette mâchoire, il y a 4 pouces, ce qui fait qu'elle descend en bas et vient poser sur la partie supérieure du sternum, de manière que le sujet paraît n'avoir point de cou.

Le jeu des articulations est assez laborieux, surtout celui des petites, comme par exemple celles des doigts et des orteils, Les urines ont été analysées fraîches et conservées, et Harmant, médecin de ce malade, n'y a pas découvert les principes ordinaires que l'on y trouve, surtout leur terre particulière; elles étaient souvent comme du petit lait, d'autres fois absolument blanchâtres et glaireuses.

En résultat de toutes les particularités de cette observation, ajoute Saucerotte, ne pourrait-on pas conclure que la terre de l'urine se portait aux os, chez ce malade?

Dans le cours de l'année 1771 le malade n'avait plus constaté d'augmentation de volume de ses os, et en mai 1773 il n'avait plus d'oppression et se trouvait beaucoup mieux; mais en juillet 1773, « après quinze jours passés dans des divertissements continuels qui l'ont dérangé de sa façon de vivre ordinaire, il a commencé à beaucoup ronfler en dormant; son estomac et son bas-ventre se sont tendus et durcis, avec altération et nausées; sa bouche est devenue mauvaise; sa langue s'est chargée d'une croûte jaunâtre, et beaucoup de vapeurs se sont mises de la partie; en conséquence M. Noël lui a administré une boisson légèrement émétisée, quelques purgatifs et plusieurs lavements. Peu de jours après, la respiration est devenue gênée et la tête pesante; le malade éprouvait un accablement général; tout son corps s'est tuméfié; l'œil gauche est presque sorti de son orbite et larmoyait continuellement; enfin il s'est formé au cou une tumeur, grosse comme un pain d'une livre, molasse et emphysémateuse, qui paraissait et disparaissait successivement...

« L'enflure commençait à diminuer lorsque le chirurgien (M. Noël) a été appelé à quelques lieues pour un accouchement, pendant lequel temps on a administré contre son avis quelques prises de poudres hydragogues : alors le bas-ventre s'est enflammé; il est survenu des hémorroïdes externes, dures, gonflées et grosses comme un œuf de poule. A cette époque il n'a plus été possible de faire passer les lavements, et le malade, se plaignant dans les derniers temps d'être comme dans une fournaise ardente, est mort en parfaite connaissance ».

A la mort de cet individu, sa femme s'est opposée à ce qu'on fît l'autopsie; elle poussa même, comme le dit Saucerotte, le culte pour la mémoire de

son mari jusqu'à venir prendre près du cimetière un logement d'où elle ne perdait point de vue la tombe. Ce n'est donc que de nombreuses années après, lorsque la femme fut elle-même morte, que Saucerotte put se procurer les os de cet homme; il en envoya à l'Académie de médecine le sternum, une clavicule, et une côte droite. (Catalogue, musée Dupuytren, n° 435). Voici la description donnée de ces os par M. Houel :

Sternum. — La première pièce est détachée de la seconde, mais toutes les autres sont solidement soudées. La longueur totale de cet os est de 25 centimètres; la largeur de la poignée prise au niveau des surfaces articulaires des cartilages de la première côte est de 9 centimètres. L'appendice xyphoïde a 6 centimètres de long sur près de 3 de large. Le poids de l'os entier est de 49 grammes; son épaisseur à la partie moyenne est de 12 centimètres.

Clavicule. — Cet os a 16 centimètres de long; son corps, quoique développé, n'a rien d'extraordinaire. C'est principalement sur les extrémités qu'a porté l'hypertrophie. La surface qui s'articule avec le sternum a 3 centimètres de diamètre antéro-postérieur et 4 dans le sens vertical.

Côte. — Elle est grande et forte; c'est une côte sternale; sa longueur mesurée à l'aide d'un fil qui en suit la courbe est de 355 mm.; le poids de cet os est de 35 grammes.

Il nous semble très probable que l'observation suivante d'Alibert (1) dont nous devons la connaissance à notre ami Georges Thibierge rentre dans le même ordre de faits :

Obs. IV. — « J'ai fait paroître naguère à mes leçons cliniques, Pierre du ***, âgé de trente-deux ans, il étoit né faible et resté maigre jusqu'à la puberté; mais, à cette époque, sa taille s'accrut à un tel point qu'elle arriva presque soudainement à six pieds quatre pouces; ses bras, ses mains, ses cuisses étoient d'un volume proportionné, c'est-à-dire du double de l'état ordinaire; sa figure étoit oblongue, sa langue d'une largeur considérable; sa voix étoit rauque et ressembloit à celle d'un acteur qui contrefait la voix d'un vieillard. Ce géant scrofuleux éprouvoit des tiraillemens dans les jambes et des douleurs continuelles dans les reins. Il étoit tourmenté d'une soif si vive, qu'il buvoit jusqu'à dix-huit bouteilles d'eau pure tous les jours. Cet homme colossal urinoit parfois avec tant d'abondance qu'il produisoit une sorte d'inondation dans les lieux où il se trouvoit; il avoit d'autres infirmités qui sont inutiles à décrire; il n'éprouvoit aucun attrait pour le sexe féminin ».

Obs. V (Friedreich, résumée). — Wilhelm H... vingt-six ans, cordonnier. A dix ans, chute sur l'avant-bras gauche et le menton ; à treize ans, brûlure par l'eau bouillante de la partie antérieure du thorax. Pneu-

(1) Alibert, *Précis théorique et pratique des maladies de la peau.* Paris, 1822, t. III, p. 317.

monie droite en 1862. A part cela, bonne santé antérieure, pas de rhumatisme, d'érysipèle, ni de syphilis. Parmi les six frères et sœurs un seul frère est atteint de la même affection que Wilhelm. Sans aucune cause, le malade remarqua à l'âge de dix-huit ans que les pieds, surtout au voisinage des phalanges, devenaient peu à peu plus gros, puis progressivement aussi les jambes devinrent plus grosses, plus dures et plus fermes, de même les genoux. En marchant il survenait une légère fatigue, et une sensation « comme si les jambes étaient de plomb ». Environ deux ans plus tard les deux mains commencèrent aussi à devenir de plus en plus volumineuses, et les doigts s'épaissirent d'une façon notable de plus en plus, de telle sorte que, par suite de la sensation de tension ainsi produite et de la facilité à se fatiguer, le travail lui devint impossible; plus tard cependant la tension de la peau dans les mouvements des doigts et des mains devenant moindre il put dans ces quatre dernières années travailler tant bien que mal. Dans les deux dernières années l'affection n'aurait plus fait de progrès; d'ailleurs, dans tout le cours de la maladie, il s'est toujours très bien porté, et même au commencement de celle-ci il n'a éprouvé aucune douleur.

Actuellement, les mains, les pieds et les jambes présentent dès le premier coup d'œil un aspect éléphantiasique (cet aspect pour les pieds et les jambes est très net dans la figure que Friedreich a jointe à son travail); mais une palpation même superficielle fait constater que l'augmentation de volume de ces parties du corps est produite par un accroissement de volume des os. Les phalanges des doigts et des orteils, les os des régions moyennes de la main et du pied sont énormément épaissis, et certainement aussi un peu allongés; aux jambes et aux avant-bras, l'hyperostose est surtout développée au niveau des épiphyses; cependant les diaphyses sont, elles aussi, monstrueuses, et les bords du tibia et du cubitus ont un aspect épaissi et arrondi; les os du tarse et du carpe ainsi que les rotules sont à un haut degré atteints d'hyperostose; ces dernières ont d'ailleurs une mobilité normale. Partout les os présentent une surface lisse, nulle part il n'existe de saillies anormales, ni d'exostoses. Les os de la cuisse et du bras proprement dit sont évidemment hypertrophiés, mais relativement à un degré moindre, ainsi qu'on peut le constater par la palpation à travers les parties molles assez flasques. Mais, outre les os des extrémités, les autres os du squelette prennent aussi part à l'affection. C'est ainsi que le sternum est plus large, plus massif; de même, les scapulums, les os iliaques dont les crêtes sont notamment très épaissies. Les côtes sont très épaisses et larges, et en certains points se rapprochent tellement qu'il ne subsiste plus entre elles que très peu d'espace ; les apophyses épineuses des vertèbres, notamment des cervicales inférieures et des dorsales supérieures sont nettement épaissies: les clavicules le sont aussi et ont environ le double du volume normal. Parmi les os de la face, les os malaires et surtout les os palatins ainsi que les processus alvéolaires des maxillaires, tandis que les dents ne présentent aucun accroissement de volume. L'os

hyoïde est remarquablement large et épais; la voûte crânienne n'offre aucune déformation. La longueur totale du corps est de 167 cm. 5; la plus grande largeur de la plante du pied, 11 centimètres; la circonférence de la jambe au niveau de la cheville, 37; celle de l'avant-bras près du poignet, 24; circonféreuce du genou, à droite, 44; à gauche, 43; largeur du tibia au tiers supérieur, 7,5 et 7; au mitieu, 6,5, largeur de la clavicule, 3. On remarque aussi une hyperchondrose accentuée de certains organes cartilagineux, cartilages de l'oreille, cartilages tarses, épiglotte; cette hyperchondrose est un peu moins marquée pour la cloison du nez: elle n'existe pas pour les autres cartilages du larynx, pour le cricoïde et les anneaux de la trachée perceptibles par la palpation qui ne présentent rien d'anormal.

La peau paraît aux mains et aux pieds certainement un peu épaissie, mais elle est partout facilement mobile et peut être soulevée au-dessus des surfaces osseuses. Les ongles sont augmentés dans des proportions colossales, celui du pouce a en largeur 3 cm. 5, celui du médius 2,3, celui du gros orteil 6; cet élargissement existe sur tous les autres doigts des pieds et des mains. Les muscles, surtout aux extrémités, sont en général flasques et d'une mauvaise nutrition, la station debout ou la marche prolongées amènent aisément la fatigue; les mains n'exercent qu'une pression légère, tout travail long et pénible est impossible. Sensation de brûlure dans la station debout prolongée, ou même au lit; aussi le malade recherchait le froid et se trouvait bien des bains froids; cependant la température du corps n'est pas objectivement augmentée, la sensibilité cutanée est absolument intacte. Les organes internes semblent tout à fait normaux, de même que l'intelligence et les sens spéciaux. Les fonctions végétatives s'exécutent toutes très bien; il n'y a à signaler qu'une tendance notable à suer des pieds qui s'est manifestée seulement depuis le début de l'affection. L'analyse des urines, notamment au point de vue de la quantité des phosphates terreux, n'a rien révélé d'anormal.

Obs. VI (Friedreich, résumée). — Homme de vingt-deux ans, Carl H... frère du précédent. Chez lui, les premiers débuts de l'affection se sont montrés à l'âge de dix-sept ans, c'est-à-dire à peu près au même âge que chez son frère. Aucune cause connue, aucune douleur; l'augmentation progressive de volume envahit d'abord les pieds, puis les jambes et les genoux, de sorte que « le cordonnier devait chaque fois lui faire des bottes plus grandes ». Environ un an après, l'affection se montra aussi aux mains et aux avant-bras; dans les deux dernières années, elle n'a plus fait de progrès. Lors du premier examen de Friedreich, en juillet 1867, il constata le même épaississement monstrueux que chez le frère aîné, des os précédemment nommés; mais il n'y avait qu'un moindre degré quoique encore notable d'hypertrophie pour les fémurs, les humérus, les côtes notamment au niveau des insertions costales, le sternum, les os du bassin, les scapulums; au contraire, un degré d'hypertrophie très accentuée pour les rotules et les clavicules. Parmi les os de la face, l'hypertrophie portait surtout sur les os malaires; comme chez le frère, au contraire, manquait l'hypertrophie

bien prononcée chez celui-ci de la partie osseuse du palais, et des processus alvéolaires Chez Carl comme chez Wilhelm, on retrouvait d'ailleurs la même hypertrophie proportionnée et lisse des os, surtout au niveau des épiphyses des os longs, le même épaississement de la peau aux mains et aux pieds, le même développement colossal des ongles (largeur de l'ongle du pouce, 2,3; du médius, 2; du gros orteil, 3). Quant aux cartilages, il y avait seulement un épaississement du cartilage de la cloison du nez, il n'y en avait aucun pour les cartilages de l'oreille, des paupières, de l'épiglotte. La hauteur du corps était de 178 centimètres, la plus grande largeur de la plante du pied de 12 centimètres, la circonférence de la jambe au niveau de la cheville, 37; celle du genou droit, 42,5; du gauche, 43; celle de l'avant-bras au poignet, 23,5 la largeur du tibia au tiers supérieur, de 8 au milieu, de 6,5; la plus grande largeur des clavicules, de 3,2. Chez Carl, la musculature est en général plus forte et mieux nourrie que chez son frère; aussi peut-il se livrer à des travaux assez pénibles, et ne se fatigue-t-il pas aussi aisément dans la station debout et dans la marche; chez lui on ne retrouve pas non plus la sensation de chaleur brûlante et la tendance à suer. Quant aux organes internes et aux fonctions végétatives, tout est absolument normal.

L'observation suivante, publiée en 1877 par M. le Professeur Henrot (1), nous semble rentrer dans le même ordre de faits; nous donnerons plus bas les raisons pour lesquelles nous ne pouvons nous ranger à l'opinion de ce médecin distingué, qui la considère comme un cas de myxœdème.

Obs. VII (Henrot, résumée). — — Homme de trente-six ans, non syphilitique; depuis l'âge de six ans, engorgement des glandes sous-maxillaires qui a toujours été en augmentant; pas de cicatrices strumeuses.

Depuis l'âge de quinze ans, augmentation progressive des pieds et des mains. A vingt ans, soldat pendant sept ans.

Janvier 1877. — La partie inférieure de la face présente un développement insolite; elle se confond sans ligne de démarcation avec la partie supérieure de la poitrine. Les lèvres sont boursouflées, l'inférieure forme un véritable bourrelet de la grosseur du doigt; elle est renversée en bas, et laisse la bouche entr'ouverte; la langue ayant au moins le double de son volume normal emplit toute la cavité buccale et vient faire saillie au dehors; elle présente la coloration et le degré de consistance ordinaires; ce n'est pas de l'œdémation de la pointe, mais bien de l'hypertrophie portant sur la totalité de l'organe.

(1) *Notes de Clinique médicale*, par le docteur Henri Henrot, 1877, Reims; et *Notes de Clinique médicale. Des lésions anatomiques et de la nature du myxœdème*, par le docteur Henri Henrot. Reims, 1882. — Nous prions M. le Professeur Henrot d'agréer nos remerciements pour l'obligeance avec laquelle il a bien voulu mettre à notre disposition ses publications sur ce sujet.

L'arcade dentaire supérieure est normale, l'arcade dentaire inférieure appartient à une circonférence beaucoup plus grande que la supérieure; on dirait la mâchoire d'un géant appliquée contre le maxillaire supérieur d'un adulte; on peut, lorsque la mâchoire inférieure est aussi rapprochée que possible de la supérieure, passer le bout de l'indicateur entre les arcades dentaires.

Les dents du maxillaire inférieur présentent une hypertrophie dans tous les diamètres; elles sont plus longues et plus larges que les supérieures...

Les globes oculaires font une saillie considérable : le regard manque de vivacité; il semble à demi-éteint; les paupières, sans être œdématiées, présentent un gonflement spécial : la supérieure recouvre la moitié de la cornée, on dirait qu'elle est trop longue. Les pupilles sont égales, modérément dilatées, peu impressionnables à la lumière; dans certains moments il y a peut-être un peu de loucherie, ce n'est pas constant ni assez accentué pour qu'on puisse indiquer l'œil dévié.

Le nez est extrêmement développé.

L'élargissement de la face est considérable; d'une région parotidienne à l'autre, on constate au moins 6 ou 7 centimètres de plus que dans l'état normal. Tout le pourtour du maxillaire inférieur, aussi bien au niveau des branches montantes que des branches horizontales, contient d'immenses paquets ganglionnaires, confondus en une seule masse semblant faire corps avec l'os lui-même; ces masses uniformément arrondies ont une consistance telle que, dans beaucoup de points, il est impossible de dire si c'est la surface de l'os ou la surface de la tumeur qu'on a sous la main; ces tumeurs, qui ont développé les régions parotidiennes et sous-maxillaires d'une façon uniforme, se continuent sans ligne de démarcation avec la partie supérieure de la poitrine. Le corps thyroïde hypertrophié se confond dans la masse commune.

Le front est normal; il ne présente, ainsi que le crâne, aucune déformation; à première vue, il semble atrophié à cause du développement énorme de la face, mais un examen plus attentif permet de reconnaître que la face seule est hypertrophiée.

Le teint est d'un blanc mat.

Le facies présente à la fois le type du scrofuleux, du leucocythémique et de l'idiot; comme expression, c'est un mélange d'avachissement et de basse sensualité...

Les membres supérieurs et inférieurs ont leur volume ordinaire; ils semblent plutôt amaigris si on les compare à l'ensemble de l'individu; la peau est saine, blanche, fine, anémique, sans œdème

Comme contraste, les mains et les pieds sont phénoménaux; la forme de ces extrémités n'est pas sensiblement modifiée: il y a de l'hypertrophie totale; la longueur, la largeur, l'épaisseur des doigts et de la main ont subi un accroissement proportionnel; les ongles présentent une large surface plane.

Le système veineux superficiel ne présente rien de spécial; il n'est nulle part variqueux. Les lymphatiques ne sont enflammés d'aucun côté; les ganglions de l'aisselle, de l'aine, du creux poplité sont normaux.

Il n'y a pas de paralysie; le malade peut remuer bras et jambes; cependant les mouvements sont lents; il faut un certain effort pour soulever les mains et surtout les pieds: y a-t-il de l'affaiblissement musculaire, ou est-ce le poids des extrémités qui rend les mouvements pénibles? Il est vraisemblable que ces deux causes agissent dans le même sens; toujours est-il qu'il garde dans son lit une immobilité à peu près complète; on dirait un homme de cire.

La sensibilité cutanée semble un peu obtuse, il n'y a nulle part d'anesthésie...

L'intelligence est lourde; il entend sans que l'on soit obligé d'élever notablement la voix; il répond avec assez de précision aux questions qu'on lui adresse; il se plaint constamment d'une céphalalgie profonde sans irradiation périphérique. La vision est très incomplète; dans certains cas, il éprouve des difficultés à saisir les objets qu'on lui présente, surtout quand ils ont un petit volume.

En un mot, ce malade est étendu dans son lit comme une masse inerte; il ne cause pas avec ses voisins et ne semble prêter qu'une attention très distraite à tout ce qui se passe autour de lui; il faut le questionner, l'exciter, pour obtenir une réponse...

Autopsie. — La peau est saine partout; elle n'est nulle part adhérente aux tissus sous-jacents; celle qui recouvre les parties hypertrophiées ne présente rien de spécial.

Le corps thyroïde est très développé : il a quatre ou cinq fois son volume normal.

Les glandes sous-maxillaires sont perdues dans d'immenses masses ganglionnaires qui ont renversé le bord libre du maxillaire inférieur, à ce point que la face antérieure de cet os est devenue presque horizontale; l'os a un aspect tout particulier; ses déformations symétriques pourraient faire croire qu'il provient plutôt d'un singe géant que d'un homme.

Les tumeurs sous-maxillaires et péri-parotidiennes sont constituées par des amas ganglionnaires appliqués les uns contre les autres; elles sont formées par un tissu homogène, dur, très cohérent, et n'ayant aucune tendance à subir la dégénérescence graisseuse, caséeuse ou tuberculeuse.

La plupart des nerfs, le pneumogastrique, le glosso-pharyngien, le plexus brachial ont subi une notable augmentation de volume.

Les parois du crâne ne sont ni épaissies, ni déformées; la base est normale, sauf au niveau de la selle turcique qui est élargie, la fosse pituitaire est agrandie.

Sur le maxillaire inférieur, l'os hyoïde, le tibia, le péroné, le cubitus, le radius, en un mot sur tous les fragments d'os qui ont été conservés, nous trouvons des ostéophytes très développés; sur le maxillaire inférieur, que nous pouvons prendre pour exemple, les apophyses géni forment des sail-

lies volumineuses de la grosseur d'un haricot ; sur l'os hyoïde, les tubercules qui donnent insertion à des muscles et qui habituellement sont à peine marqués, forment des saillies très manifestes ; sur l'extrémité inférieure du tibia, dans les points d'insertion des ligaments, nous constatons également des saillies osseuses, des bosselures qui donnent à l'os un aspect tout particulier.

Dans d'autres points, sur la face externe de la branche montante du maxillaire inférieur, on trouve des surfaces irrégulièrement circonscrites, d'un aspect blanc, très dures, éburnées et parsemées d'une myriade de petits trous visibles à l'œil nu...

L'hypertrophie des mains et des pieds ne porte pas seulement sur les parties molles, elle atteint aussi les os ; nous avons fait sur la main et le pied conservés une coupe longitudinale qui permet de ne conserver aucun doute à cet égard ; la même coupe, répétée sur une main et sur un pied d'un homme de haute stature, nous a permis de constater que l'augmentation de volume était générale ; ainsi, par exemple, le calcanéum mesure au moins 1 cm. 1/2 de plus chez notre myxœdémateux que chez l'autre sujet.

Ces ostéophytes, qui se sont développés partout où existe normalement une saillie, sont plus marqués aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs ; nous ne trouvons d'altération ni dans le canal médullaire, ni dans le tissu spongieux.

Les cartilages du larynx (thyroïde, cricoïde, aryténoïde) sont ossifiés ; les saillies qu'ils présentent sont beaucoup plus indiquées qu'à l'état normal.

La main et le pied avaient été plongés aussitôt l'autopsie dans une solution faible d'azotate de zinc qui leur avait fait subir une momification spéciale ; depuis cinq ans, elles sont placées dans du papier, celui-ci est constamment sali par un liquide visqueux, très gluant qui n'est pas du gras de cadavre, mais quelque matière colloïde, peut-être de la mucine transformée.

Quant au système nerveux, outre la présence de plaques ossiformes dans les méninges rachidiennes, M. Henrot constate à la base du cerveau sur la ligne médiane aux lieu et place du corps pituitaire une tumeur ovoïde du volume d'un petit œuf de poule ; le diamètre transversal le plus grand mesure 42 millimètres, le diamètre longitudinal mesure 30 millimètres ; elle est limitée par les organes suivants : en avant le chiasma des nerfs optiques qui est complètement aplati, et forme une large bandelette rubanée ayant plus d'un centimètre et demi de largeur ; son épaisseur est réduite à 1 ou 2 millimètres ; elle forme une vaste concavité en rapport de configuration avec la tumeur. Sur les côtés, les lobes sphéroïdaux du cerveau se sont excavés ; en arrière, elle repose sur les pédoncules cérébraux.

Quoique régulière dans son ensemble, elle présente en avant et à gauche une petite saillie arrondie qui semble surajoutée. C'est dans ce point que la section a laissé une partie de la tumeur adhérente à la selle turcique.

La consistance est demi-molle ; à la coupe, on constate une partie antérieure et une postérieure ne présentant pas le même aspect. — En la sou-

levant avec précaution on voit ses connexions intimes avec la base du cerveau; elle se continue directement par l'infundibulum jusqu'au tube cinereum qu'on tiraille lorsqu'on exerce sur elle une légère traction. L'infundibulum est résistant; il est beaucoup plus développé que dans l'état normal. La glande pinéale a au moins le double de son volume ordinaire.

Il existait de plus une hypertrophie considérable de tous les ganglions et de tous les nerfs qui constituent le sympathique; pour le détail des lésions, nous renvoyons au mémoire de M. Henrot.

L'examen microscopique a dû être fait au Collège de France, les résultats n'en étaient pas encore connus lors de la publication de cette observation.

On voit que chez ce malade la plupart des symptômes sont exactement ceux que nous avons indiqués chez les deux nôtres : début à quinze ans et marche progressive, élargissement de la face et hypertrophie, du nez et des paupières, proéminence de l'arcade dentaire inférieure et hypertrophie du maxillaire inférieur, augmentation considérable de volume des mains et des pieds, affaiblissement musculaire, céphalalgie profonde, langue doublée de volume, soif vive, c'est en somme le tableau complet dont nous exposions tout à l'heure les détails.

Il est vrai que par quelques points cette observation s'écarte un peu des nôtres, mais ces points nous semblent secondaires et constituent vraisemblablement plutôt des accidents dans l'évolution de la maladie que de véritables symptômes, tels sont par exemple l'engorgement des ganglions sous-maxillaires, le manque de déformation des os du crâne sauf pour la selle turcique, la présence d'une certaine quantité de sucre dans l'urine, l'augmentation de volume du corps thyroïde et quelques saillies sur les os.

En somme, on le voit, les points de ressemblance sont plus nombreux que ceux de divergence, et surtout ils nous semblent avoir, quant à la constitution intime, à l'aspect propre de la maladie, une bien autre importance que ces derniers.

En tout cas, il faut bien le dire, les différences avec le myxœdème sont encore bien plus grandes : cette hypertrophie de différents os du squelette et surtout des extrémités, cette proéminence du maxillaire inférieur, cet allongement de la face, cette augmentation de volume du corps thyroïde, sont-ce donc des symptômes propres au myxœdème, et, quant à l'état de la peau, y a-t-il dans la description de M. le Professeur Henrot quelque chose qui rappelle l'aspect caractéristique de ce tégument dans le myxœdème vrai? Tout au contraire, nous voyons que « la peau était saine partout »,

qu'elle était parfaitement mobile sur les tissus sous-jacents, et par conséquent il nous semble difficile d'admettre l'assimilation qu'a voulu établir le distingué médecin de Reims entre son cas et ceux de myxœdème.

D'ailleurs, cette erreur, nous nous empressons de le dire, a été faite aussi à propos des deux malades de la Salpêtrière par quelques-unes des personnes qui les ont vues; ces personnes, cherchant

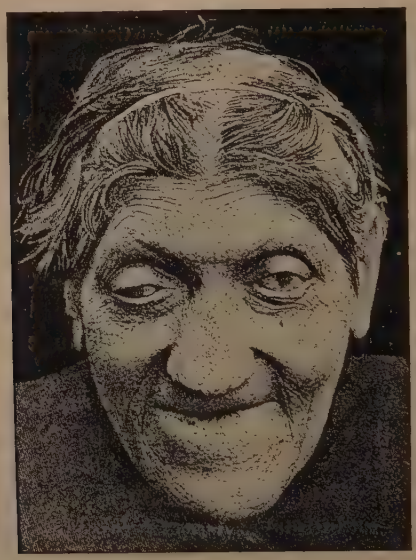


Fig. 6. — Face de la malade Héron (observation 2) montrant l'allongement vertical, la saillie du nez et des os malaires, l'hypertrophie du maxillaire inférieur.

à classer nos cas dans les cadres nosologiques actuels, n'en trouvaient en effet aucun dans lequel on pût les faire entrer. Aussi est-ce surtout par exclusion qu'elles les considéraient comme appartenant au myxœdème, bien qu'en réalité aucun point de la peau ne présentât l'aspect propre à cette affection et que l'aspect général de nos malades fût très différent de celui des myxœdémateux.

En l'absence de M. Charcot, momentanément retenu loin de son service, nous trouvant très embarrassé devant un fait aussi singulier d'hypertrophie des membres, nous demandâmes à M. Besnier de vouloir bien nous donner un avis au sujet du cas I; après avoir examiné la malade, ce savant maître nous affirma qu'il ne pouvait

être question de myxœdème et qu'il s'agissait là, suivant toute vraisemblance, d'une affection non encore décrite, sinon partiellement, du moins dans son ensemble.

Nous avons déjà dit que telle est aussi l'opinion de M. Charcot, notamment pour la malade de l'observation II, qu'il connaissait depuis plus de dix ans.

Nous éliminons donc de la façon la plus formelle le *myxœdème*

Fig. 7. — Face d'une femme myxœdémateuse du service de M. Charcot montrant la forme en pleine lune. Les mains ont un volume normal tout en étant gonflées.

dont, nous le répétons, le caractère principal réside en somme surtout dans une altération particulière de la peau et des parties molles sous-jacentes et non dans une modification du volume des os, modifications qui est au contraire le principal caractère de l'affection dont nous nous occupons ici.

Un certain nombre d'affections osseuses s'accompagnant d'une augmentation de volume des os pourraient jusqu'à un certain point être confondues avec celle que nous décrivons; parmi elles nous

signalerons notamment l'hyperostose de la face et du crâne que Virchow (1) a désignée sous le nom de *leontiasis ossea* et à laquelle appartiennent les cas de Jadelot (2), celui de Forcade, probablement aussi ceux de Murchison (3), de Adams (4); peut-être le cas si intéressant de notre excellent maître M. Le Dentu (5) doit-il être rangé dans cette catégorie et en montre-t-il le début; cependant, vu le peu de durée de l'affection terminée rapidement par la mort, il est difficile de savoir ce qui serait advenu de cette malade au bout d'un temps prolongé et par conséquent d'affirmer qu'elle appartint d'une façon certaine à telle ou telle forme.

Ce qui distingue la *leontiasis ossea* de notre affection, c'est le manque d'hypertrophie des extrémités; c'est aussi le développement de véritables tumeurs osseuses sur la face et le crâne produisant des déformations considérables et un aspect véritablement hideux, tandis qu'au contraire dans nos cas les os de la face et du crâne sont le siège d'une hyperostose plus uniformément répartie, sans formation de tumeurs osseuses ni de bosselures vraiment apparentes et nettement circonscrites.

Il existe encore dans la science un assez grand nombre d'observations où l'hypertrophie de la face avec ou sans hypertrophie des membres a été constatée, mais occupant seulement une moitié du corps, c'est alors le plus souvent à une malformation congénitale que l'on a affaire; ces cas ont été bien étudiés par MM. Trélat et Monod dans leur mémoire des *Archives de médecine* et plus récemment Lewin (6) a donné un résumé très complet de la question dans une monographie où sont passées en revue toutes les observations d'atrophie ou d'hypertrophie unilatérale de la face, d'hypertrophie unilatérale du corps, de macrodactylie, de macropodie et d'hypertrophie croisée de tout le corps (moitié de la face et bras d'un côté, extrémité inférieure de l'autre côté). Nous avons lu avec soin tous ces cas, en nous reportant aux travaux originaux lorsque cela nous a paru nécessaire, et nous croyons pouvoir affirmer qu'aucun ne rentre dans l'affection qui fait l'objet de ce travail.

Il en est de même pour un certain nombre d'autres observations,

(1) Virchow, *Pathologie des tumeurs*, trad. franç. T. II, p, 22.

(2) Jadelot, *Description anatomique d'une tête humaine extraordinaire*. Paris, 1799. Voir aussi addition à cette description par P. Gervais (*Journal de Zoologie*, IV, 1875).

(3) Murchison, *Transact. path. Soc.*, XVII, 243.

(4) Adams, *Transact. path. Soc.*, XXII, 204.

(5) Le Dentu, *Revue de médecine*, 1879.

(6) Lewin, *Charité Annalen*, IX, Jahrgang 1884.

telles que celles de M. Féréol (1), de Wrany (2), de Schutzenberger (3); pour les premières on peut admettre avec M. Féréol qu'il s'agit là d'un rhumatisme osseux, frappant telle ou telle partie du squelette; quant aux deux autres, les détails manquent, et il est difficile de dire dans quelle catégorie il faudrait les ranger.

Mais il y a une affection qui peut, jusqu'à un certain point, être confondue avec celle dont nous nous occupons ici, car elle amène, elle aussi, l'augmentation de volume de la tête et des membres; cette affection, c'est l'*ostéite déformante*.

Peut-être ne sera-t-il pas superflu de dire ici, en manière de digression, quelques mots de ce singulier type morbide. Décrite en 1876 par sir James Paget (4) qui en a à lui seul publié au moins douze cas, cette maladie, que l'on peut à bon droit appeler « *la maladie de Paget* (5) », a été surtout étudiée en Angleterre. Sans en faire ici une étude complète, nous rappellerons, d'après les travaux de l'auteur que nous venons de citer, quels en sont les principaux caractères; mais auparavant nous donnerons un résumé rapide des cas de ce genre publiés en France sous des dénominations diverses, car, à notre connaissance, M. S. Pozzi (6) est le seul auteur qui ait jusqu'à présent décrit sous leur vrai nom d'ostéite déformante des cas de cette maladie; on verra, par les trois observations qui suivent, que cette affection a déjà été observée en France depuis plusieurs années et s'y présente exactement avec les caractères signalés par Paget.

Obs. VIII (Bourceret-Rathery-Leloir, L. Guinon) (résumée) (7). — Peintre en bâtiments. A trente-cinq ans, paralysie saturnine. A quarante ans,

(1) Féréol, *Bullet. de la Soc. clinique*, 1877, p. 99.

(2) Wrany, *Prager Vierteljahrschft*, 1867. p. 73.

(3) Schutzenberger, *Ostéosclérose du crâne....* (*Gaz. méd. de Strasbourg*, 1856, n° 4).

(4) Sir James Paget, *On a Form of chronic inflammation of bones* (*Osteitis deformans*) (*Medico chirurg. Transact.*, LX, 1877, et LXV, 1882).

(5) Il est vrai qu'il y a déjà « une maladie de Paget du mamelon », mais d'autre part la dénomination d'ostéite déformante est insuffisante, car ce nom a été employé pour les affections toutes différentes par d'autres auteurs, notamment par Czerny (*Wiener med. Wochschft.*, 27 sept. 1873). Aussi le nom de Paget nous semble-t-il nécessaire pour caractériser cette maladie du tissu osseux.

(6) Samuel Pozzi, Congrès de chirurgie, Paris, 1885.

(7) Observation Bourceret-Rathery-Leloir (*Revue de médecine*, 1881). L'autopsie de ce malade vient d'être faite à Bicêtre, par M. Louis Guinon, qui en a présenté les résultats à la Société anatomique (juillet 1885); cette autopsie sera publiée dans les *Bulletins de la Société*; au microscope, les préparations que M. Guinon a bien voulu mettre à notre disposition nous ont paru présenter un aspect très analogue à celui décrit dans les travaux de Paget et de Lunn.

s'aperçoit par son chapeau que sa tête avait augmenté de volume. A quarante-quatre ans, lassitude des membres inférieurs et œdème le soir, et même un peu plus tard douleurs vives dans les jambes et les épaules. — A cinquante ans, l'œdème des jambes disparaissant, remarque l'augmentation de volume des os des jambes, ses clavicules étaient aussi plus grosses; à cinquante et un ans, on constate chez M. Vulpian l'hypertrophie des os du crâne, clavicules, humérus, cubitus, fémurs, tibias, péronés, os du tarse, côtes, moins nettement des os iliaques, du sternum, des os du métatarse; à cette époque, douleurs très intenses dans les épaules, les bras, les membres inférieurs, vertiges, diminution de la vue et de l'ouïe ayant augmenté dans la suite.

A cinquante-six ans, MM. Rathery et Leloir trouvent : augmentation de volume de la tête, crête au niveau de la suture biparié́tale, épaississement des parois du crâne constatable au niveau des trous orbitaires; les os de la face paraissent intacts, mais les branches horizontales du maxillaire inférieur sont augmentées de volume, et le malade y éprouve parfois des douleurs assez vives.

Outre l'hypertrophie des os déjà signalée, on remarque l'aspect globuleux du thorax, qui se soulève en masse à chaque respiration comme une cage rigide.

Courbure exagérée du rachis donnant au malade l'air bossu.

Les radius, les os du poignet et des mains paraissent sains.

Légère hyperostose des os du tarse et du métatarse. Les phalanges des orteils sont saines.

Système veineux très développé.

Tous les muscles semblent sains, sauf les pectoraux, qui sont atrophiés, et les muscles des jambes, qui sont diminués de volume.

Sensibilité. Réflexes tendineux intacts.

Mémoire diminuée. Il existe de la torpeur intellectuelle.

Obs. IX (Binet, résumée) (1). — Femme de soixante ans. — Début à cinquante-sept ans par les jambes. — Les deux tibias sont épaissis; leur courbure à concavité postérieure et interne est très augmentée.

Aux avant-bras, exagération de la courbure antérieure, surtout à gauche; hypertrophie, surtout du cubitus à droite, surtout du radius à gauche.

Il n'est pas fait mention d'une augmentation de volume des extrémités ni de la tête, « le reste du squelette ne paraît pas atteint par la maladie ».

Douleurs sourdes dans les jambes, parfois avec élancements; pas de troubles de la sensibilité, non plus que du côté des organes des sens.

Un peu de faiblesse du bras gauche, marche un peu difficile, a eu une hémiplégie gauche. Pas d'atrophie musculaire. Réflexes tendineux normaux.

(1) Binet, *Bulletin de la Société clinique*, 1882, p. 8. Séance du 12 janvier. — Observation recueillie dans le service de M. Huchard.

. Pas d'hérédité. Début il y a trois ou quatre ans; auparavant était très bien conformée. — Il y a dix-huit mois, hémiplégie gauche transitoire.

Fréquentes épistaxis se répétant parfois deux fois dans les vingt-quatre heures.

Sur les membres inférieurs, quelques taches brunâtres, irrégulières, analogues à celles que produit l'abus des chaufferettes.

Obs. X (Richardière-Rogier) (résumée) (1). — Tourneur en cuivre; à quarante-cinq ans, gêne dans les mouvements de l'avant-bras droit; commence à boiter et à s'incliner en avant. Aggravation progressive. Hypertrophie et déformation de la tête, des os des jambes, de la cuisse, des humérus, des os de l'avant-bras. Très peu d'augmentation de volume des phalanges des doigts ainsi que des os du métacarpe et du carpe; les ongles n'ont pas augmenté de largeur.

Parmi les os de la face, ce sont surtout les os malaires et le maxillaire inférieur qui sont hypertrophiés; il n'y a pas d'exostoses à ce niveau. — Les os du crâne sont très épaissis, ainsi qu'on le constate au niveau des trous orbitaires.

Les muscles sont diminués de volume, surtout au niveau des os très hypertrophiés.

Développement exagéré des veines, varices.

Depuis le début, la vue a baissé, l'ouïe a considérablement diminué.

Pas de perte de mémoire ni de l'intelligence.

Sensibilité et réflexes tendineux normaux.

Rien de spécial dans l'urine.

Les principaux caractères de la *maladie de Paget*, tels qu'ils ressortent de la description donnée par l'éminent chirurgien anglais, se retrouvent dans toutes ces observations et sont en résumé les suivants :

Augmentation considérable de volume et courbure des os longs des membres et des os du tronc et de la tête, produisant un aspect tout à fait particulier; les fémurs et les tibias sont fortement courbés en avant, les jambes sont écartées, le tronc et le cou sont fixés dans une flexion antérieure très accentuée, par suite de lésions analogues du rachis, la respiration est gênée et à type presque exclusivement diaphragmatique à cause de l'hypertrophie et de la soudure des côtes. — Assez souvent au début ou dans le cours de

(1) Observation Richardière-Rogier, Th. de Rogier, Paris, 1884. Nous avons pu, grâce à l'obligeance de notre ami Albert Mathieu, voir le malade qui fait l'objet de cette observation, et nous croyons pouvoir affirmer de la façon la plus formelle que c'est un cas de maladie de Paget; aussi ne pensons-nous pas qu'il y ait lieu, comme le fait M. Rogier dans sa thèse, de le rapprocher des malades de Saucerotte et de Friedreich.

Ce mémoire a été remis à la *Revue de médecine* en septembre 1885.

l'affection, il existe des douleurs intenses assez analogues aux douleurs fulgurantes. La durée peut être très longue et atteindre dix à quinze ans sans trouble notable de la santé générale. La syphilis n'a aucun rapport avec la genèse de cette affection qui, peut-être, n'est pas sans quelque relation avec le cancer et surtout la goutte.

Revenons maintenant plus directement à notre sujet et examinons les rapports qui existent entre l'affection que nous avons décrite et la maladie de Paget. Dans celle-ci comme dans celle-là, nous trouvons une augmentation de volume de la tête et des os des membres, une courbure plus ou moins accentuée du rachis, quelquefois aussi des douleurs, un développement exagéré du système veineux, l'affaiblissement musculaire.

Ces analogies sont, on l'avouera, d'une certaine importance et plaident puissamment en faveur de l'identité des deux affections; quant à nous, ce rapprochement nous avait tenté, et dans une des dernières séances de la Société de Clinique (juillet 1885), en présentant nos deux observations, nous avions non sans quelques réserves exprimé cette opinion que c'était probablement là des cas un peu anormaux de maladie de Paget.

Mais quand on relit comparativement toutes ces observations, quand surtout on oppose les malades d'une catégorie à ceux de l'autre, il faut bien changer d'avis et reconnaître que l'on est en présence de deux maladies bien distinctes, séparées par des différences bien tranchées.

Voyons quelles sont ces différences :

Chez les malades atteints d'ostéite déformante, ce sont surtout les *os du crâne* qui, par leur hyperostose, produisent l'augmentation de volume de la tête; si quelquefois les os de la face sont atteints eux aussi, ce n'est que d'une façon légère et pour ainsi dire accessoire; chez nos malades, au contraire, ce sont surtout les *os de la face* qui subissent l'hyperostose, celle des os du crâne n'ayant qu'un développement moins accentué; chez les premiers, le visage prend un aspect triangulaire à base supérieure; chez les seconds, celui d'une ellipse allongée: enfin nous avons vu que chez les myxœdémateux il est arrondi (*en pleine lune*, comme le dit très justement sir William Gull). (Fig. 7).

Quant à la localisation de l'hyperostose dans les membres, elle est loin d'être semblable dans les deux affections; nous avons vu que le caractère spécial présenté par nos malades, c'est une *hypertrophie énorme des pieds et des mains*, survenant le plus souvent sans

changement notable de volume des os longs des membres et du moins précédant de beaucoup celui-ci quand il existe, d'où un contraste étrange entre la largeur des extrémités et la gracilité du membre lui-même ; or, dans la maladie de Paget, il en est tout autrement, ce sont surtout les *os longs* qui sont atteints, l'hyperostose ne frappant presque jamais les os des extrémités, ou, lorsqu'elle le fait, ce n'est que d'une façon extrêmement légère.

Pour ce qui est des autres os du squelette (clavicules, côtes, bassin, etc.), on a vu qu'ils peuvent dans l'une et l'autre affection être envahis par l'hyperostose, mais celle-ci est, croyons-nous, généralement plus marquée dans l'ostéite déformante que dans l'autre processus morbide.

Un autre signe encore d'une importance capitale, c'est dans la

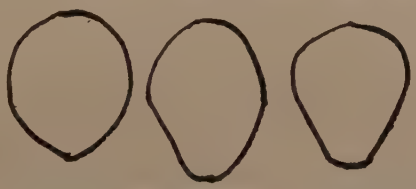


Fig. 8. — Ces schémas sont ceux du contour général du visage.
de gauche à droite 1, dans le myxœdème ; 2, dans l'acromégalie ; 3, dans la maladie de Paget.

première de ces maladies une tendance très marquée à la *déformation des os* (d'où son nom), tendance qui ne s'observe pas dans la seconde : dans celle-ci, en effet, on ne voit jamais ces courbures quelquefois si prononcées des fémurs et des tibias en dehors et en avant, et plus rarement des humérus et des os de l'avant-bras.

Chez un certain nombre des malades de sir James Paget, on trouve noté un *abaissement de la taille*, par suite justement des déformations qui viennent d'être signalées ; chez nos malades, au contraire, il existe le plus souvent un *accroissement* de celle-ci.

De plus, le *début* lui-même est tout à fait différent dans les deux cas : en effet, l'ostéite déformante ne se montre qu'*après l'âge de quarante ans*, tandis que la maladie que nous décrivons survient toujours *de quinze à trente-cinq ans* ; la première n'est pas une *maladie de famille*, la seconde peut se voir chez les membres d'une même famille (Friedreich).

Enfin le mode d'invasion des différentes parties du squelette n'est pas non plus le même : chez nos malades, il se fait d'une manière *symétrique*, les deux mains ou les deux pieds se prennent à la fois ; dans l'ostéite déformante au contraire, l'invasion s'effectue

d'une façon bien plus *dissociée*, c'est un tibia ou un fémur qui est d'abord atteint, l'os correspondant de l'autre côté deviendra malade qu'un certain temps après, et pendant toute la durée de l'affection on peut voir les os du côté le premier atteint, être plus hypertrophiés et plus déformés que ceux du côté opposé.

Telles sont les raisons pour lesquelles nous croyons devoir considérer ces maladies comme appartenant à deux espèces distinctes, bien qu'il y ait entre elles d'assez nombreux points de contact; ajoutons que sir James Paget lui-même en citant le cas de Saucerotte est bien loin de le considérer comme un exemple certain d'ostéite déformante et émet des doutes à cet égard; nous-même avons tenu, avant de rien affirmer, à avoir, d'après les photographies de nos malades, l'avis de l'éminent chirurgien anglais : or, il s'est nettement prononcé contre l'identité des deux affections; qu'il nous permette de lui adresser ici nos remerciements pour toute la bienveillance qu'il nous a témoignée et pour l'obligeance avec laquelle il a mis à notre disposition de précieux documents.

Ceci étant admis, que faut-il donc penser de la nature de cette maladie ? La réponse est malaisée avec aussi peu de données que celles sur lesquelles on peut s'appuyer actuellement; on devra cependant en présence d'une telle dissémination des lésions éliminer, croyons-nous, immédiatement l'idée d'une affection locale et l'on reste alors en présence de trois autres hypothèses :

A) C'est une *maladie générale* plus ou moins voisine du *rhumatisme* par exemple; alors nos faits pourraient jusqu'à un certain point être rapprochés des altérations du rhumatisme osseux signalées par Adams, par M. Féréol, à cela nous objecterons le peu de douleurs au niveau des membres, l'intégrité absolue des jointures et des séreuses en général, l'état à peu près stationnaire à un certain moment, l'absence d'exacerbations et de période aiguë, à quelque époque que ce soit.

B) Les manifestations de cette affection sont sous la dépendance immédiate de lésions du système nerveux et notamment du *grand sympathique*. En faveur de cette opinion plaident surtout la nature dystrophique des lésions et les résultats de l'autopsie faite par M. Henrot; cependant, il est bon de remarquer que si dans ce cas il y avait une hypertrophie considérable du grand sympathique; rien ne prouve que cette hypertrophie soit la cause immédiate de l'hypertrophie des membres; il est fort possible que l'une et l'autre se soient développées d'une façon concomitante et parallèle sans être liées par des relations de cause à effet.

C) Il s'agit d'un *vice de développement* frappant avec une certaine prédilection un système anatomique, ou plutôt certaines parties déterminées de ce système, débutant dans l'adolescence ou l'âge adulte, pouvant être une maladie de famille et ayant ainsi au point de vue de la pathologie générale un grand nombre d'analogies avec une autre maladie (bien différente cliniquement, puisque c'est aux muscles et non aux os qu'elle s'adresse) qui semble liée elle aussi à un vice de développement : la myopathie progressive primitive.

Quoi qu'il en soit, et bien que nous penchions plutôt vers cette manière de voir, nous ne saurions trop répéter que ce sont là de pures hypothèses, et qu'en somme, nous n'avons encore aucune donnée certaine sur la nature de cette maladie ; celle-ci cependant nous paraît bien présenter tous les caractères nécessaires pour constituer une véritable entité morbide, et mériter ainsi une place à part, hors de toute confusion avec le groupe encore si mal connu des hyperostoses plus ou moins généralisées.

Conclusions

1° Il existe une affection caractérisée surtout par une hypertrophie des pieds, des mains et du visage, que nous proposons d'appeler *acromégalie*, c'est-à-dire hypertrophie des extrémités (non pas qu'en réalité, les extrémités soient seules atteintes pendant toute la durée de la maladie, mais parce que leur augmentation de volume est un phénomène initial et constitue le trait le plus caractéristique de cette affection).

2° L'acromégalie est tout à fait distincte du *myxœdème* et de la *maladie de Paget* (ostéite déformante), ainsi que de la *leontiasis ossea* de Virchow.

II

L'ACROMÉGALIE [1]

ÉTUDE CLINIQUE

Dans la *Revue de Médecine*, en 1886, je donnais la description d'une maladie que je proposais d'appeler l'*Acromégalie*, et à laquelle j'assignais, comme caractère particulier, l'apparition *d'une hypertrophie singulière des extrémités* (mains, pieds, extrémité céphalique).

Cette description était basée sur l'étude de deux malades que j'avais eu l'occasion d'observer dans le service de mon maître, M. le Professeur Charcot, et sur celle de quelques autres cas publiés par différents auteurs.

Depuis cette époque, j'ai vu quatre autres individus atteints de cette affection. Pour deux, il s'agit de simples rencontres faites dans la rue (1 homme et 1 femme), je n'ai pu entrer en relations avec eux et n'ai donc eu d'autres renseignements à leur égard que ceux très incomplets, à la vérité, qu'a pu me fournir un examen rapide ; je ne veux en retenir d'ailleurs que deux faits : d'abord, la ressemblance absolue de ces deux individus avec ceux qui m'avaient servi à établir le type « acromégalie », et puis ce fait que, ni l'un ni l'autre de ces deux malades ne présentait une stature gigantesque, c'est tout au plus si leur taille était légèrement au-dessus de la moyenne.

Quant à mes deux autres nouveaux malades, l'observation de l'un a été publiée dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* (1888). Je suis actuellement en train de prendre l'observation de l'autre malade et la ferai paraître incessamment.

J'ai, de plus, eu l'occasion de faire l'autopsie d'une des deux malades qui figuraient dans mon travail de la *Revue de Méde-*

(1) Publié dans le *Progrès Médical*, 1889.

cine 1886, et mon ami le Dr A. Broca a donné la description de son squelette dans les *Archives générales de médecine*, 1888.

Enfin, j'ai eu connaissance d'un assez grand nombre de cas d'acromégalie dûs à différents auteurs; parmi ces cas, les uns, portant il est vrai, les titres les plus divers, avaient échappé à mes premières investigations, les autres ont été publiés plus récemment et sous le nom même d'Acromégalie.

En présence de cette abondante moisson de nouveaux documents, j'ai pensé qu'il y avait lieu de compléter sur certains points ma description première, de la modifier sur certains autres; mais j'ai la satisfaction de dire que les points à modifier sont, en somme, peu nombreux, et que je n'ai guère à retrancher de ce que j'ai avancé tout d'abord.

Ne pouvant, avec les limites qui me sont assignées dans ce journal, entreprendre de donner *in extenso* cette description, je me bornerai à en présenter ici un résumé succinct, suffisant cependant pour en marquer les traits principaux.

Ce qui caractérise cliniquement la maladie et permet d'en faire le diagnostic dès le premier coup d'œil, c'est, comme je l'ai montré, l'*hypertrophie vraiment singulière des extrémités* (mains, pieds, extrémité céphalique). Certes, il y a bien d'autres déformations des organes les plus divers dans l'acromégalie, mais, au point de vue séméiologique, aucune ne me semble avoir la valeur de cette hypertrophie des extrémités.

Les *mains* sont énormes, de véritables battoirs ; cependant leur forme générale est presque régulière, mais camarde, leur largeur étant un peu hors de proportion avec leur longueur.

Les *doigts* présentent la forme dite « en saucisson »; souvent renflement manifeste de l'articulation de la phalange avec la phalangine (assez analogue aux nodosités de Bouchard), avec un certain aplatissement du doigt dans le sens antéro-postérieur. Les plis de la main sont extrêmement accentués et bordés par d'énormes bourrelets. L'hypertrophie porte non seulement sur le squelette, mais d'une façon très marquée aussi sur les parties molles; cette hypertrophie des parties molles est surtout développée au niveau du talon de la main et du bord cubital de celle-ci, il y a là, vers la partie interne de l'éminence hypothénar une volumineuse masse de chair, qu'on isole aisément du 5e métacarpien. Les ongles sont aplatis, plutôt élargis, mais courts; souvent ils semblent trop petits, par suite de l'augmentation de volume des doigts; ils sont nettement striés en long, leurs bords latéraux sont quelquefois

recourbés vers en haut (quand on considère la main, la paume appliquée sur une table).

Le *poignet* est, en général, lui aussi, un peu augmenté de volume mais à un degré moindre que la main; il est plus rare que l'*avant-bras* participe à l'hypertrophie, et ce n'est guère que dans ses parties tout à fait inférieures; le *bras* conserve son volume ordinaire; quelquefois même il paraît moins gros par suite de la flaccidité des chairs.

Du côté des *membres inférieurs*, mêmes caractères; les *pieds* sont énormes, camards; au niveau de leur bord externe, la masse des chairs forme un énorme bourrelet. Le *tendon d'Achille* pourrait se montrer augmenté de volume (Saucerotte). Les *malléoles* sont, en général, plus ou moins augmentées de volume; de même, mais à un degré déjà moindre, la tête du péroné et le plateau du tibia. D'ailleurs, le volume de la jambe proprement dite ne se trouve pas notablement accru. Les *genoux* se montrent souvent saillants, en avant, par suite de l'augmentation de volume de la rotule et de celle des condyles du fémur. Quant au diamètre de la *cuisse*, il n'est pas modifié.

L'*extrémité céphalique* présente, elle aussi, une augmentation de volume, surtout marquée pour les parties les plus saillantes de la *face* . Le *crâne* est peu altéré dans sa forme et ses dimensions, ou du moins ses altérations sont peu apparentes ; la *face*, au contraire, se montre allongée verticalement. Le *front* est ordinairement plutôt bas, avec saillie très prononcée des rebords et des apophyses orbitaires (due surtout à la dilatation des sinus frontaux). Les *paupières* sont souvent allongées, quelquefois épaissies, leurs cartilages tarses peuvent être hypertrophiés. Le *nez* présente une augmentation manifeste de toutes ses dimensions, il est énorme, et, chez plusieurs malades, je lui ai vu prendre très nettement la forme « en pied de marmite. » Les *joues* sont, en général, plates et allongées. Les *pommettes* assez saillantes et volumineuses (non par hypertrophie des os malaires, mais par dilatation des sinus maxillaires, cette saillie des pommettes est d'ailleurs en partie masquée par l'allongement de la face). L'augmentation de volume de la *lèvre inférieure* contribue pour une grande part à donner aux malades cette physionomie si singulière qui permet de les reconnaître à distance et du premier coup d'œil; cette lèvre est proéminente et fortement renversée en dehors. La lèvre supérieure peut être, elle aussi, un peu épaissie, mais non d'une façon comparable à ce qui a lieu pour la lèvre inférieure. Le *menton* est très saillant

en bas et en avant, il est gros et massif; d'ailleurs, le maxillaire inférieur tout entier est considérablement augmenté de volume, et comme le maxillaire supérieur ne subit pas les mêmes modifications, il s'ensuit un *prognathisme* souvent très accentué. Par suite de l'exagération des dimensions du maxillaire inférieur, toute la face se trouve avoir une hauteur considérable et prend ainsi la forme d'un *ovale allongé*. Quant aux *dents*, elles ne subissent dans leur volume aucune modification, mais, par suite de l'accroissement du maxillaire inférieur, on peut les voir au niveau de celui-ci s'écarter un peu les unes des autres. La *langue* présente des dimensions énormes, et dans certains cas, on peut évaluer son volume au double de celui qu'elle a à l'état normal, mais sa forme reste toujours parfaitement régulière, l'augmentation se fait dans tous les sens, moins peut-être dans le sens de la longueur que dans ceux de la largeur et de l'épaisseur. Ces modifications des lèvres et de la langue gênent parfois la prononciation des malades.

Quant aux *oreilles*, elles ne se comportent pas toujours de la même façon; quelquefois leurs dimensions sont tout à fait ordinaires; chez d'autres malades, au contraire, elles sont notablement augmentées.

Mais ce serait une grave erreur de croire, lorsqu'on a signalé ces phénomènes, si singuliers il est vrai, du côté des extrémités, on a présenté un tableau complet de la maladie; loin de là. Nous allons voir, en effet, que presque tous les appareils éprouvent des modifications plus ou moins accentuées.

L'état du *rachis* doit notamment être décrit avec soin si l'on veut avoir une idée exacte de l'aspect du malade, car il influe considérablement sur son attitude.

Pour peu que l'affection soit suffisamment prononcée, il existe une *cyphose* très marquée de la partie supérieure de la région dorsale; les malades *ont la tête enfoncée dans les épaules*, et leur « *gros dos* » est souvent le sujet de plus d'une moquerie.

Assez souvent aussi on constate un certain degré de *scoliose*, mais celle-ci est toujours beaucoup moins accentuée que la cyphose; enfin, il peut exister, à la partie lombaire, un peu de *lordose*, celle-ci semblant surtout être de nature compensatrice. Quant aux *vertèbres* elles-mêmes, je ne peux pas entrer dans le détail de leur description; qu'il me suffise de dire qu'elles sont très hypertrophiées.

Le *cou* est généralement gros et large, j'ai déjà dit combien il était court, de telle sorte que cette brièveté du cou coïncidant

avec la longueur du menton et la cyphose, il n'est pas rare de voir le menton de ces malades reposer sur la face antérieure du sternum.

Quant au *corps thyroïde*, je ne saurais actuellement dire exactement comment il se comporte; tout ce que je peux affirmer, c'est que s'il semble parfois un peu atrophié, il ne fait cependant jamais défaut.

Le *thorax* présente également des caractères particuliers. Sans insister ici sur l'augmentation de volume des clavicules, du sternum et des côtes, j'indiquerai les énormes dimensions de la circonférence thoracique, l'obliquité des *côtes*, le développement de leurs cartilages, d'où quelquefois une apparence analogue à celle du chapelet rachitique; assez souvent, on voit les dernières côtes fortement renversées en dehors. La *forme* du thorax est des plus singulières quand l'affection est bien prononcée; en effet, cette partie du squelette se montre aplatie latéralement, et, au contraire, saillante dans le sens antéro-postérieur; la partie sternale est très proéminente et très oblique de haut en bas, d'arrière en avant, l'appendice xyphoïde est énorme, et son extrémité libre fait saillie au-dessus du plan du sternum.

Quand on dit au malade de faire une forte inspiration, le mouvement de projection en avant de la partie inférieure du thorax est tout à fait étrange. Chez ces individus, la respiration semble être surtout diaphragmatique. M. le Professeur Erb a décrit, chez une acromégalique, l'existence d'une *zone de matité rétrosternale*; je l'ai recherchée chez deux malades que j'ai examinés depuis la publication du travail de cet auteur, mais n'ai pu la constater.

Je ne veux pas insister davantage sur les déformations présentées par le squelette; elles méritent de faire à elles seules l'objet d'un travail spécial, et je me bornerai, en terminant, à rappeler l'aspect un peu massif du *bassin*.

Les *articulations* sont, en général, assez saillantes, parfois noueuses; elles sont fréquemment le siège de craquements, souvent aussi de douleurs qui peuvent être assez vives.

Quant aux *muscles*, s'il est vrai qu'à la période cachectique de l'affection ils se montrent flasques et émaciés, peut-être n'en est-il pas de même dans les périodes initiales, et ce que je peux affirmer, c'est que deux de mes malades, dont la taille ne s'élevait d'ailleurs pas au-dessus de la moyenne, jouissaient d'une *force musculaire très supérieure à la normale*. Sur l'homme que j'observe actuellement, la musculature est réellement très bien développée. M. Erb a

trouvé que chez ces malades l'*excitabilité des muscles* par les courants minima était passablement augmentée.

Si nous passons en revue les différents appareils, nous constatons qu'un certain nombre présentent quelque chose d'anormal.

Dans la sphère des phénomènes *sensitifs*, le symptôme le plus notable est la *céphalalgie*; celle-ci se montre dans le plus grand nombre des cas (mais non dans tous); elle peut être très intense, et deux de mes malades, qui n'avaient prêté que très peu d'attention à leur difformité, étaient venus réclamer les soins médicaux, uniquement pour leur céphalalgie. J'ai parlé plus haut des *douleurs articulaires* qui peuvent s'observer. Il faut ajouter que, chez une malade, M. Erb aurait constaté de légers troubles de la sensibilité des avant-bras et des mains.

Du côté des *sens spéciaux*, c'est la *vue* qui est le plus souvent et le plus manifestement atteinte; et quand la maladie est suffisamment avancée on peut observer une *cécité* complète par suite de la compression exercée sur les nerfs optiques par la tumeur pituitaire; ou bien, dans les cas moins accentués, il n'y a que de très légers troubles visuels, et déjà cependant il est possible à l'ophthalmoscope de trouver les indices d'une *névrite optique*.

L'*ouïe* peut également être affectée; quant au *goût* et à l'*odorat*, nous savons peu de choses à leur égard.

La *peau* est, en général, flasque, quelquefois sèche; le plus souvent, elle présente une coloration jaune-brun, parfois légèrement olivâtre, surtout marquée aux paupières. Quelquefois, elle est le siège de vergetures; deux de mes malades portaient quelques grains de *molluscum pendulum*; il est probable que ce n'est là qu'une lésion banale ne dépendant en rien de l'acromégalie. Les *cheveux* et les *poils* étaient, dans tous les cas que j'ai observés, gros et rudes.

Le *larynx* est généralement augmenté de volume, et vraisemblablement comme corollaire de cette augmentation de volume, la *voix* est *forte* et généralement très *grave*; chez un de mes malades, son étendue était de mi_0 à ut_3.

Au point de vue de l'*appareil digestif*, je signalerai l'*appétit* presque insatiable observé chez certains malades, et aussi la *soif* non moins vive. Ces phénomènes ne sont d'ailleurs pas constants; je les ai observés plusieurs fois, d'autres auteurs les ont notés; ils existent chez le malade que je suis actuellement, mais celui-ci est *diabétique*; est-ce au diabète qu'il faut attribuer la polyphagie et la polydypsie, ou à l'acromégalie seule? je ne saurais le dire; enfin

le diabète est-il une complication ordinaire dans l'acromégalie? C'est encore une question que je ne saurais trancher faute de documents. Je dois me borner aujourd'hui à signaler ces faits.

Mêmes remarques pour la quantité des *urines* qui, dans quelques cas, s'est montrée extrêmement abondante.

Quant aux organes de la *circulation*, je citerai, parmi les modifications qu'ils présentent, l'augmentation de volume du *cœur* qui, je crois, est fréquente, et la tendance aux dilatations veineuses (*varices*, *hémorroïdes*) qui se retrouvent plus ou moins accentuées chez la plupart des malades, sinon chez tous.

L'*appareil génital* n'est pas non plus indemne; la *verge*, qui suivant la remarque fort juste de M. Erb, « est aussi un ακρον », a quelquefois (Brigidi, Klebs et Fritsche, mon malade espagnol) des dimensions supérieures à la normale, mais non d'une façon constante. Le plus souvent, il existe, chez l'homme, une diminution du *désir* et de la *puissance* qui peut aller jusqu'à l'abolition complète. Chez la femme, le phénomène capital, sur lequel j'ai d'ailleurs insisté dans mon premier travail, est la *suppression des règles*, c'est presque toujours là un phénomène précoce, à tel point que, dans bien des cas, on peut le considérer comme initial et faire dater de lui le début de la maladie. Au point de vue anatomique, je signalerai l'augmentation d'épaisseur des parties molles des organes génitaux externes (Erb), les dimensions inusitées du *clitoris* dont le prépuce est épaissi, la largeur du vagin et celle du cul-de-sac postérieur (Freund). On peut également, chez la femme, constater l'inappétence génitale.

Les *fonctions psychiques* sont le plus souvent bien conservées, la bonne humeur des malades contraste même parfois avec leur misérable état; dans d'autres cas, ils tombent dans la mélancolie qui peut même les conduire au suicide.

Tel est dans ses principaux traits l'aspect clinique de l'acromégalie. Pour ce qui est de son *évolution*, elle est d'une durée fort longue, 20, 30 ans, et plus encore. Le *début* semble, dans la majorité des cas, se faire entre 20 et 26 ans, mais jusqu'à présent nous manquons de données certaines sur ce sujet, puisque le diagnostic n'étant fait que quand l'affection est très avancée; il faut pour l'époque du début s'en rapporter entièrement aux dires du malade. Tout d'abord les symptômes sont peu remarqués, sauf la suppression des règles ou la céphalalgie. Cependant les dimensions des extrémités, allant toujours en augmentant, le malade constate avec étonnement qu'il faut changer sa pointure aussi bien pour les sou-

liers que pour les gants; certains individus ne remarquent même pas qu'ils sont devenus prognathes. Plus tard (mais peut-être pas d'une façon constante), surviennent les troubles de la vision, qui quelquefois aboutissent à la cécité complète. Enfin, peu à peu le malade tombe dans un état de *cachexie* progressive qui nécessite son séjour au lit; cela dure encore quelques années et la mort survient, en général, d'une façon inopinée avec les apparences d'une syncope.

J'ai, dans mon précédent travail, suffisamment insisté pour n'avoir plus à revenir sur le diagnostic avec la *leontiasis ossea*, la *maladie osseuse de Paget*, le *myxœdème*. Je dois encore mettre en garde les observateurs contre l'erreur qui consisterait à prendre pour des acromégaliques des individus réunissant les apparences de *rachitisme* et de *lymphatisme*. Chez ces individus on peut, en effet, constater un volume exagéré des mains, des pieds et de la tête, mais si on pousse un peu plus loin l'examen, on arrive assez aisément à retrouver les signes du rachitisme ou du lymphatisme. J'ai vu un individu de ce genre et, pendant quelques minutes, j'ai eu l'espoir d'avoir découvert un nouveau cas d'acromégalie. C'est d'une erreur de cette nature que M. Bier a, sans aucun doute, été victime.

Il est encore un autre état dont je tiens à séparer bien nettement l'acromégalie, c'est le *gigantisme*. Tel est, en effet, le titre sous lequel un bon nombre d'observations d'acromégalie ont été publiées. Certes, dans les observations auxquelles je fais allusion, l'apparence des malades était gigantesque, je le veux bien, mais c'est justement cela qui avait attiré l'attention du médecin, tandis que les malades dont la stature n'était pas aussi remarquable ont passé inaperçus. Pour ma part, j'admets que les acromégaliques peuvent être très grands, qu'ils le sont même assez souvent, si l'on veut, mais je ne saurais reconnaître que ce soit là un des caractères typiques de l'acromégalie, et la preuve, c'est que sur mes six cas, un seul était réellement d'une haute taille.

D'ailleurs, au point de vue clinique, la différence est telle, entre le gigantisme et l'acromégalie que l'on comprend peu que l'analogie entre ces différents états ait pu être plaidée. A un point de vue plus général, il faut faire entre eux cette distinction, capitale à mon avis, à savoir : *le gigantisme n'est qu'une exagération du processus physiologique normal, tandis que l'acromégalie est une maladie.*

Les causes productrices de cette maladie nous sont d'ailleurs

jusqu'à présent inconnues, mais dans la nosologie actuelle, cette ignorance n'a rien d'exceptionnel. En tout cas, je ne crois pas que l'*hérédité* joue ici le moindre rôle. Quelques-uns des malades étaient syphilitiques, mais, chez le plus grand nombre la syphilis n'a pu être retrouvée.

Les deux sexes semblent être également frappés par l'acromégalie; les 22 cas dont j'ai actuellement connaissance se décomposent de la façon suivante : femmes 12; hommes, 10.

Au point de vue des nationalités, et en admettant que, sauf indication contraire, le malade est originaire du pays où il a été observé, on trouve : pour la France, 8 cas; pour l'Italie, 4; pour l'Angleterre, 3; pour l'Allemagne, 2, et 1 pour chacun des pays suivants : Amérique, Belgique, Espagne, Russie, Suisse.

Je dois, à ce propos, indiquer quels sont les cas qui me semblent devoir être rangés d'une façon certaine, indiscutable dans l'acromégalie; en outre des 6 qui me sont personnels, j'en connais 16 autres dûs à différents auteurs : MM. Saucerotte, Taruffi, Brigidi, Verga, Lombroso, Henrot, Fritsche et Klebs, Wilks, Hadden, Godlee, Lancereaux, Wadsworth, Minkowski, Erb, Freund, Verstraeten (ce dernier cas est encore inédit, mais l'honorable professeur de Gand a bien voulu m'en communiquer l'observation et les photographies) (1).

Telles sont les quelques considérations que j'ai cru utile de consigner ici. Le sujet est certainement bien loin d'être épuisé; j'aurais voulu y joindre encore une revue rapide des caractères anatomo-pathologiques de cette affection. Le temps ne me l'a pas permis jusqu'ici; mon ami, Auguste Broca, prosecteur de la Faculté, a donné une description détaillée du squelette de la femme morte dans le service de M. Charcot, je n'ai pas à y revenir; qu'il me suffise de rappeler que c'est surtout le *tissu*

(1) On remarquera que dans cette énumération ne figurent pas les deux frères Hagner observés par Friedreich et que dans mon premier travail j'avais considérés comme des acromégaliques; depuis les renseignements complémentaires publiés par M. Erb. je suis convaincu qu'il s'agit pour eux d'une autre affection. Je ne crois pas non plus que le cas de M. Fraentzel appartienne à l'acromégalie et je regrette de n'avoir pas eu à ma disposition une description du squelette présenté par M. Virchow à la Société de médecine de Berlin; j'aurais pu être ainsi définitivement fixé. — Je n'ai pas non plus compris dans mon énumération le malade encore vivant présenté par M. Wirchow, non plus qu'un malade de M. le professeur J. Teissier, de Lyon, bien que je pense que ces deux cas sont légitimes, mais je manque de détails à leur égard. Quant au cas qui m'a été communiqué obligeamment par M. Blocq, j'ai cru devoir l'exclure, parce qu'il me reste quelques doutes à son égard, l'observation prise à la consultation externe étant forcément incomplète.

spongieux qui est le siège du processus hypertrophique, de telle sorte que, tout au moins au point de vue mnémotechnique, et pour les os des membres (mais non du tronc) mon schéma des ακρον pourrait encore être appliqué sous la forme de l'axiome suivant : « dans les *membres* des acromégaliques, l'hypertrophie se montre de préférence *sur les os des extrémités et sur les extrémités des os* ».

Comme autres caractères anatomo-pathologiques importants, je signalerai l'*hypertrophie du corps pituitaire* avec dilatation de la selle turcique, la *persistance du thymus* et l'hypertrophie des cordons et des ganglions du *grand sympathique* (Henrot). Ces trois caractères sont probablement constants. Au point de vue microscopique, tous les organes hypertrophiés, qu'il m'a été donné d'examiner, m'ont jusqu'à présent paru présenter l'apparence de l'*hypertrophie simple*.

Mais je ne veux pas m'engager plus avant dans cette voie; qu'il me suffise pour aujourd'hui encore de rester sur le terrain clinique, ce n'est pas le moins ferme.

III

SUR DEUX TYPES DE DÉFORMATION DES MAINS DANS L'ACROMÉGALIE (1)

Vous savez, Messieurs, qu'un certain nombre de travaux ont été publiés sur les relations qui peuvent exister entre le gigantisme et l'acromégalie. Des opinions diverses ont été émises à cet égard, et récemment, MM. Brissaud et Meige, d'une part, M. Massalongo, d'autre part, ont soutenu que acromégalie et gigantisme étaient plus ou moins synonymes. Pour les premiers de ces auteurs « *l'acromégalie est le gigantisme de l'adulte, le gigantisme est l'acromégalie de l'adolescent.* » — « L'acromégalie est une maladie, mais le gigantisme aussi est une maladie, et qui plus est, c'est la même. » — Pour Massalongo, « l'acromégalie n'est qu'une variété ou mieux une anomalie du gigantisme ».

J'avoue, Messieurs, que, malgré le talent déployé par les auteurs que je viens de vous citer, je ne saurais considérer cette manière de voir comme un progrès, tout au contraire, et c'est, il me semble, retourner au point de départ que de vouloir identifier le gigantisme avec l'acromégalie, alors que, dans une Revue datée de 1889, dont je vous demande la permission de vous citer quelques lignes, je m'efforçais de distinguer l'une de l'autre ces deux affections : « Il est encore un autre état dont je tiens à séparer bien nettement l'acromégalie, c'est le *gigantisme*. Tel est, en effet, le titre sous lequel un bon nombre d'observations d'acromégalie ont été publiées. Certes, dans les observations auxquelles je fais allusion, l'apparence des malades était gigantesque, je le veux bien, mais c'est justement cela qui avait attiré l'attention du médecin, tandis que les malades dont la stature n'était pas aussi

(1) Publié dans les *Bulletins et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôpitaux*, séance du 1er mai 1896.

remarquable ont passé inaperçus. » D'autre part, mon ami, M. G. Guinon disait également en 1889 : « Il existe encore une classe d'individus avec lesquels on a confondu, plus d'une fois, les acromégaliques, ce sont les *géants*. Les raisons pour lesquelles on peut affirmer que le *gigantisme* et l'*acromégalie* sont absolument différents l'un de l'autre, sont de deux ordres : 1° tous les acromégaliques, ainsi que l'a déjà montré M. P. Marie, sont loin d'être des géants ; en effet, s'il est vrai que, en tenant compte de la diminution de stature qui peut résulter de la cyphose, quelques malades aient eu près de six pieds, le plus grand nombre avaient moins de 1 m. 75, et chez les femmes le chiffre de 1 m. 60, semble répondre à la majorité des cas ; de telle sorte qu'on peut dire que, assez souvent, les sujets atteints d'acromégalie présentent une taille un peu au-dessus de la moyenne, mais il ne saurait ici être question de considérer le gigantisme comme l'un des caractères de cette affection. On devra d'ailleurs remarquer que les tailles sont plutôt plus élevées dans les anciennes observations que dans les nouvelles, l'attention des observateurs n'étant alors attirée que par des malades dont la taille élevée attirait les regards sur les dimensions colossales des membres ; 2° dans le gigantisme, l'aspect n'est nullement celui que l'on constate dans l'acromégalie, les différents segments des membres et de la face conservant notamment, par rapport les uns aux autres, les dimensions ordinaires ; enfin, l'âge auquel se montrent ces modifications dans le volume des membres, la façon progressive avec laquelle celles-ci procèdent, tout révèle que non seulement il s'agit bien de deux états absolument différents, mais encore que *contrairement au gigantisme qui n'est, le plus souvent, que l'exagération d'un processus normal, l'acromégalie est une véritable maladie.* »

Ces arguments me semblent aujourd'hui encore aussi valables qu'au premier jour, et quel que soit le talent avec lequel MM. Brissaud et Meige ont soutenu leur thèse, je ne saurais admettre que le gigantisme et l'acromégalie soient « la même maladie ».

Et d'abord, puisque pour bien s'entendre il n'est rien tel que de définir les termes sur lesquels on discute, qu'est-ce donc que le « gigantisme »? Peut-on dire que c'est *une maladie*, et surtout peut-on, avec Brissaud et Meige, dire que c'est *telle maladie*. Je ne le pense pas.

Qu'est-ce qu'un géant? — A partir de quelle taille est-on un géant, au-dessous de combien de centimètres n'en est-on plus un? — J'avoue que la réponse à ces questions me paraît bien vague et

que le mieux semble être de confesser qu'en parlant de géants, nous employons un terme dont les limites scientifiques manquent un peu de précision. Mais je ne veux pas argumenter davantage sur ce point, et tout ce que je cherche à établir, c'est que ce terme de « géants » comprend des états fort divers. Prenons par comparaison le terme symétrique, celui de « nains ». Nous y voyons des rachitiques, des syphilitiques héréditaires, des myxœdémateux, etc.; pourquoi n'en serait-il pas de même des « géants »? Pour moi, c'est là purement et simplement un terme générique sans signification précise et comprenant des états fort différents, les uns (gigantisme vrai), consistant, comme je l'ai dit déjà, dans une simple exagération du processus physiologique, les autres (gigantisme symptomatique), n'étant qu'une manifestation d'une affection préexistante (acromégalie, syphilis héréditaire, etc...).

Cette manière de voir a d'ailleurs été adoptée par un certain nombre d'auteurs, et Sternberg, qui a consacré à ce sujet une étude spéciale, arrive à cette conclusion que sur trente-quatre cas de gigantisme existant dans la science, et présentant des garanties suffisantes d'examen, 14 sont des cas d'acromégalie, soit 42,2 p. 100. Certes, c'est là un chiffre considérable, mais il n'en est pas moins vrai que l'acromégalie ne fournit pas même la moitié des cas de gigantisme connus; aussi nous croyons-nous aujourd'hui encore parfaitement autorisé à conclure, contrairement à Brissaud et Meige et à Massalongo, que acromégalie et gigantisme ne sont nullement des états pathologiques identiques, mais bien que l'acromégalie est purement et simplement un des facteurs du gigantisme.

Si je me refuse à accepter la manière de voir de Brissaud et Meige dans ce que, à mon avis, elle a d'excessif, je ne m'en trouve pas moins influencé par leur très séduisante argumentation, et à un certain point de vue, je m'associerais volontiers à une des thèses qu'ils soutiennent.

Ce point de vue est le suivant : Brissaud et Meige font remarquer que, lorsque l'acromégalie débute chez l'adolescent, il se produit une élongation de la taille (gigantisme), tandis que lorsque l'acromégalie ne débute qu'à l'âge adulte, il n'y a pas élongation de la taille mais développement en largeur. Ils expliquent la différence de ces deux résultats en rappelant que, dans la période adulte, les cartilages épiphysaires étant soudés et encroûtés de sels calcaires, le développement des os *en longueur* est devenu très difficile, sinon impossible, tandis que chez les adolescents ce déve-

loppement en longueur est des plus faciles pour la raison opposée. Donc, chez les adolescents : *gigantisme*; — chez les adultes : *acromégalie*.

Toute question de gigantisme mise à part, je suis très disposé à admettre que les individus, chez lesquels l'acromégalie a débuté aux environs de la vingtième année, ont, plus que les autres, une tendance à voir leur taille s'élever (bien qu'elle reste le plus souvent au-dessous de 1 m. 80). Les acromégaliques à début précoce sont, d'une façon générale, un peu élancés, un peu moins « cubiques » que les acromégaliques à début tardif, et même quand la hauteur de leur taille ne présente rien d'extraordinaire, on peut, par la seule inspection des mains chez ces malades, fixer avec une certaine vraisemblance l'époque du début de l'acromégalie.

C'est ainsi que chez les deux malades que j'ai l'honneur de présenter à la Société, l'aspect des mains est très différent.

Chez l'homme il est tout à fait typique; c'est bien la « main en battoir » dans toute son énormité; si par l'entrebâillement d'une porte on nous présentait cette main en cachant le malade lui-même à nos yeux, nous n'hésiterons pas à affirmer que c'est une main pathologique, une main d'acromégalique.

Pour la femme, il en est autrement : si elle nous présentait sa main dans les mêmes conditions, nous dirions que c'est la main d'un homme de haute taille et rien de plus.

Et cependant la taille de notre malade n'a rien d'extraordinaire, puisqu'elle ne mesure que 1 m. 65.

Si nous comparons les principaux diamètres de cette extrémité chez cette femme et chez cet homme, nous voyons que la première, avec une taille de 1 m. 65, présente une longueur de main de 205 millimètres, tandis que l'homme, avec une taille de 1 m. 67, n'a comme longueur de main que 195 millimètres, en revanche, la largeur de la main est chez l'homme de 105 millimètres contre 95 millimètres chez la femme. Ces chiffres (1) montrent assez combien l'aspect de la main chez cette femme est moins massif et, quelque impropre que ce terme puisse paraître en s'appliquant à un sujet acromégallique, plus « élancé » que chez l'homme.

Je pense donc, et tel est l'objet de la présente communication, qu'il y a lieu, à côté du type massif cubique, en battoir, sur lequel

(1) Ces chiffres ont été pris sur des moulages en plâtre; celui qui indique la largeur est donc, pour chacun des malades, un peu exagéré.

j'ai plus particulièrement insisté, de décrire un autre type de déformation de la main chez les acromégaliques, ce dernier consistant toujours en une augmentation de volume, mais, cette fois, avec un certain développement en longueur à peu près proportionnel au développement en largeur; de telle sorte qu'ici la main, étant plus longue et moins grosse, n'est réellement pas aussi monstrueuse que dans le type massif où le développement se fait presque exclusivement en largeur. Dans le premier type, par suite d'une moindre épaisseur des parties molles, les doigts semblent beaucoup plus noueux, les espaces interosseux plus excavés, au point que, dans ce cas, on pourrait penser à un certain degré d'amyotrophie des muscles propres de la main.

Si nous cherchons à nous rendre compte de la raison qui peut présider à la genèse de ces deux types de déformation des mains, je crois que, comme je le disais tout à l'heure, il y a lieu de considérer l'âge auquel s'est fait le début de l'acromégalie. Si ce début remonte aux environs de l'adolescence, il y aura des chances pour trouver la déformation « *en long* »; si ce début est tardif, on trouvera plutôt le type « *en large* ».

Vous remarquerez, Messieurs, que je ne considère cette indication que comme tout à fait relative et pour cause. En effet, bien que, dans le cas actuel, elle soit en rapport avec la réalité, l'acromégalie ayant débuté à vingt-quatre ans chez la femme et à quarante-deux ans chez l'homme, je n'ai garde d'oublier que dans d'autres cas, notamment chez un de mes camarades de collègue qui devint acromégalique à vingt et un ans et dont la taille ne dépasse pas 1 m. 74, les mains présentent le plus beau type qui se puisse voir de « déformation en large ».

IV

UN CAS DE SYRINGOMYÉLIE

A FORME PSEUDO-ACROMÉGALIQUE
CHIROMÉGALIE, DÉFORMATION D'UN PIED (1)

Le malade que j'ai l'honneur de présenter à la Société est un garçon de vingt et un ans, atteint de syringomyélie, chez qui on constate une différence très nette de volume entre les deux pieds ainsi qu'entre les deux mains. Cette différence n'est pas congénitale; elle n'a commencé à se montrer que depuis trois ans environ. La main droite est plus grosse que la gauche, le pied gauche plus massif que le droit; l'hypertrophie est donc croisée par rapport aux membres supérieurs et inférieurs. Voici d'ailleurs, d'une façon plus détaillée, comment se comporte cette augmentation de volume des extrémités :

Extrémités supérieures. — A première vue on est frappé de la différence de volume que présentent les deux mains, la main droite est notablement plus grosse que la gauche. Cette augmentation de volume est d'ailleurs plus nette pour les doigts que pour la région carpo-métacarpienne de la main. Dans cette dernière région l'accroissement porte surtout sur les trois premiers métacarpiens et un peu sur le quatrième. — Le diamètre transversal au niveau de la partie moyenne de la main est *à droite* de 9 cm. 5, *à gauche* de 8 cm. 8 — La circonférence au niveau de la tête des métacarpiens est *à droite* de 21 cm. 5, *à gauche* de 19 cm. 5

Les doigts de la main droite sont, comme je l'ai dit, notablement plus gros que ceux de la main gauche; cette différence est particulièrement marquée pour le médius, un peu moins pour l'index et le

(1) Publié dans les *Bulletins et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôpitaux*, séance du 6 avril 1894.

pouce; elle existe aussi pour l'annulaire et l'auriculaire, ainsi qu'on peut s'en rendre compte par les mensurations suivantes :

	A DROITE cent.	A GAUCHE cent.
Circonférence de la phalangette du pouce	7,7	6,9
— de la base de l'index	7,5	7
— de l'index au niveau de l'articulation phalango-phalanginienne	7,5	6,5
— du médius au niveau de l'articulation de la phalangine avec la phalangette.	6,7	5,5
— de l'auriculaire à sa base	6,6	5

La longueur des doigts et de la main en général est à peu près égale des deux côtés; c'est tout au plus si l'index du côté droit est plus long que le gauche de 1 ou 2 millimètres.

L'augmentation en épaisseur est donc, en réalité, la seule qui se soit produite; il n'y a pas d'augmentation en longueur ni pour les doigts, ni pour la main.

Quant à la *forme* on constate que les doigts de la main droite sont notablement plus massifs que ceux de la main gauche, mais ils n'ont pas éprouvé de déformation véritable ni de changement de direction; l'extension y est cependant un peu incomplète. La peau qui les recouvre est légèrement plus rugueuse que sur les doigs du côté gauche, surtout à la face dorsale des articulations des différentes phalanges; enfin, comme je l'ai dit, on remarque à leur niveau des traces assez nombreuses d'anciennes ulcérations tout à fait superficielles.

Extrémités inférieures. — Le pied gauche est de forme cubique, tassé dans le sens antéro-postérieur; la plante du pied est excavée (pied creux); l'avant-pied a une légère tendance à se tourner en dedans et à éprouver une rotation portant en haut le bord interne et en bas le bord externe. Cet avant-pied est particulièrement augmenté de volume, son diamètre transversal est de 102 millimètres, tandis que pour le pied droit il n'est que de 97 millimètres. En outre la racine des orteils se trouve remontée sur la face dorsale du pied et leur courbure est beaucoup plus marquée qu'au pied droit (chien de fusil). Il est à noter que, contrairement à ce qui a lieu pour les doigts, les orteils du pied gauche et du pied droit ont des dimensions normales.

La longueur totale du pied gauche (du talon à l'extrémité unguéale du deuxième orteil) est de 21 centimètres; pour le pied droit, elle est de 22 cm. 3. Le pied gauche est donc raccourci.

La circonférence oblique passant du milieu de la plante au milieu

du dos du pied mesure à gauche 25 centimètres, à droite 24 centimètres.

La mesure du col de pied (du talon à l'union de la face dorsale du pied avec la jambe) est de 31 centimètres à gauche, de 32 centimètres à droite.

La circonférence au niveau de l'extrémité antérieure des métacarpiens est de 24 centimètres pour le pied gauche, de 22 centimètres pour le pied droit.

On peut donc dire, d'une façon générale, que le pied gauche (celui dont l'aspect est modifié) est plus cambré, plus court et plus large que le pied droit (resté sain, du moins quant à la forme).

Sur la face plantaire du pied gauche on constate des traces très nettes d'anciennes ulcérations, et notamment au niveau de l'extrémité antérieure du 5e métatarsien, on trouve les vestiges d'un mal perforant. Les traces d'ulcérations se rencontrent également sur la pulpe des orteils, il y en a une récente sur la pulpe du 1er orteil. — On en observe aussi sur la face dorsale des orteils. — Ces ulcérations viennent spontanément, sans causer de douleurs; elles sont plus fréquentes l'hiver; parfois elles s'enflamment un peu.

Le pied droit, dont la forme est restée normale, offre quelquefois des ulcérations, mais moins souvent que le pied gauche.

Tel est l'aspect que présentent les extrémités supérieures et inférieures de ce malade. Je considère, pour ma part, que cet aspect peut être regardé comme caractéristique de la syringomyélie, et dans le cas actuel, il m'a suffi pour émettre à première vue le diagnostic « syringomyélie », diagnostic qu'il m'a été ensuite facile de confirmer par l'existence de la *scoliose* et des *troubles spéciaux de la sensibilité* (thermo-anesthésie, zones d'anesthésie limitées par des lignes droites, etc.).

Le point sur lequel je désire surtout appeler l'attention des membres de la Société est l'augmentation très notable de volume présentée par l'extrémité supérieure droite et l'extrémité inférieure gauche de ce malade. C'est là un phénomène qui n'est pas très rare dans la syringomyélie, un certain nombre d'auteurs l'ont mentionné. Karg (1) intitule son observation II de syringomyélie : « Affection de l'articulation du poignet droit avec *acromégalie* et destruction sur plusieurs points des phalanges... » — Bernhardt (2) donne de la main d'un syringomyélique observé par lui la description sui-

(1) Karg, *Arch. f. klin. Med.*, XLI, p. 101.

(2) Bernhardt, Ueber die sogenannte Morvan'sche Krankheit. — *Deutsche med. Wochenschr.*, 1891, 19 février, p. 285.

vante : « Toute la main droite avec ses doigts recourbés et épaissis (circonférence du poignet droit 19.6, du poignet gauche 19; — circonférence de la base du pouce à droite 9.8, à gauche 7.5; — circonférence de la 1re phalange de l'index à droite 8.4, à gauche 7.6; — circonférence de la 1re phalange de l'auriculaire, à droite 7.8, à gauche 6.4) fait plutôt l'impression d'une patte que d'une main humaine. Avec son aspect massif, avec l'épaississement et l'allongement qui portent non seulement sur les os, mais aussi sur les parties molles, elle rappelle les mains des malades atteints d'*acromégalie.* »

Quand l'acromégalie n'est prise, ainsi que l'ont fait ces auteurs, que comme terme de comparaison, il n'y a évidemment rien à dire; tout au plus peut-on trouver la comparaison plus ou moins justifiée; mais d'autres auteurs — Holschewnikoff (1), Peterson (2) — sont allés plus loin; ils ont présenté leurs observations de syringomyélie avec hypertrophie d'un ou plusieurs membres comme des exemples d'*association de la syringomyélie avec l'acromégalie*. Holschewnikoff s'est même cru en droit d'arguer de son cas pour contester l'exactitude de quelques-unes des notions que j'avais établies sur l'acromégalie; il a notamment prétendu prouver que l'hypertrophie du corps pituitaire n'était pas constante dans cette affection. En présence de cet état de choses, je crois devoir m'inscrire de la manière la plus formelle contre l'opinion qui tend à considérer, dans ces cas de syringomyélie, l'augmentation de volume d'une ou plusieurs extrémités comme relevant de l'acromégalie ou même comme ayant une relation quelconque avec cette dernière maladie.

Une semblable opinion me semble manquer de tout fondement. En effet, quand bien même on s'en tiendrait au seul aspect de l'extrémité atteinte par l'hypertrophie, il est impossible, à mon avis, de ne pas reconnaître que cette extrémité, à part une certaine augmentation de volume, ne présente nullement les caractères propres à l'acromégalie. D'une part, dans la syringomyélie, les dimensions de la main et des doigts n'atteignent que rarement les dimensions colossales que ces parties présentent dans l'acromégalie; d'autre part, la main n'est pas également prise dans son ensemble, n'est pas

(1) Holschewnikoff, Ein Fall von Syringomyelie und eigenthümlicher Degeneration der peripherischen Nerven verbunden mit trophischen Störungen (Akromegalie). *Virchow's Archiv*, t. CXIX, p. 10.

(2) Fred. Peterson, A case of acromegaly combined with syringomyelia. — *Medical Record*, 1893, 23 septembre.

« proportionnée dans sa disproportion » comme dans cette dernière affection, ce sont surtout les têtes des métacarpiens et les doigts qui sont augmentés de volume, et encore les différents doigts d'une même main ne le sont-ils pas toujours au même degré, contrairement à ce qui a lieu dans l'acromégalie. Enfin, dans la syringomyélie, les extrémités sont souvent déformées, les doigts sont recourbés en flexion palmaire; ils présentent en outre des troubles trophiques manifestes (perte d'une phalangette, aplasie considérable des ongles; abrasions, ulcérations de la peau des doigts, etc...). La simple inspection des extrémités suffit donc, et amplement, comme je le disais tout à l'heure, pour différencier les deux maladies l'une de l'autre. Mais en admettant qu'il reste le moindre doute, on n'aurait qu'à détacher les yeux de ces extrémités et à regarder le malade lui-même: l'aspect de la face avec son maxillaire inférieur prognathe, avec son nez élargi, avec les saillies démesurées de ses arcades orbitaires, la cyphose radidienne (3), la démarche de pachyderme du malade, tout son habitus en un mot, crieraient à l'instant que celui-là est un acromégalique n'ayant avec le syringomyélique de tout à l'heure aucun lien de parenté.

Ces différences capitales n'ont d'ailleurs pas échappé à tous les auteurs qui ont publié des cas de syringomyélie avec hypertrophie d'un ou plusieurs membres; elles sont notamment relevées en excellents termes par Charcot et Brissaud (1) dans un intéressant article du *Progrès médical*, et en employant, pour désigner cette hypertrophie, le terme de *chiromégalie*, Hoffmann (2) indique très nettement qu'il la considère comme hors de relations avec l'acromégalie.

Mais c'est assez insister sur cette question, car c'est sans aucun doute une de celles dont on peut dire que la poser c'est la résoudre. — Je veux, en terminant, appeler votre attention sur ce fait que, dans la syringomyélie, l'hypertrophie des extrémités est assez sou-

(1) On évitera de confondre avec la cyphose des acromégaliques la scoliose qui s'observe si souvent dans la syringomyélie, surtout dans les cas où, par suite de cette scoliose, il se produit une sorte de tassement du thorax qui rend celui-ci globuleux, mais asymétrique. Même dans ces cas, d'ailleurs on ne constate pas la projection en avant de l'appendice xyphoïde qui, avec la cyphose cervicale, constitue ce que j'ai décrit dans l'acromégalie sous le nom de « double bosse de Polichinelle ».

(2) Charcot et Brissaud, Sur un cas de syringomyélie observé en 1875 et 1890, *Progrès médical*, 24 janvier 1891, n° 4.

(3) J. Hoffmann, Zur Lehre der Syringomyelie. *Deutsche Zeitschrift fur Nervenheilkunde*, t. III. L'observation XII de cet auteur est un bel exemple de « chiromégalie ».

vent *unilatérale*; il semble aussi que cette hypertrophie présente une prédilection toute particulière pour la *main*, et qu'elle soit beaucoup plus rare, si même elle existe, pour le *pied*. Je n'ignore pas que Holschewnikoff et Peterson ont noté que dans leurs cas l'hypertrophie frappait les quatre membres, mais je doute qu'elle les frappât au même degré; je doute aussi que l'hypertrophie, quand dans la syringomyélie elle frappe le pied, puisse imprimer à cette extrémité le caractère « pseudo-acromégalique ». Je ferai en tout cas remarquer que dans mon observation si le pied gauche (côté croisé par rapport à celui de la main hypertrophiée, main droite) était plus massif, c'est uniquement sur le pied proprement dit que portait l'augmentation de volume, et nullement sur les orteils dont les dimensions étaient les mêmes que celles des orteils du côté sain. De telle sorte qu'à aucun point de vue on ne pourrait, pour le pied, se servir de l'épithète « acromégalique ».

DE L'OSTÉO-ARTHROPATHIE
HYPERTROPHIANTE PNEUMIQUE

V

DE L'OSTÉO-ARTHROPATHIE HYPERTROPHIANTE PNEUMIQUE (1)

En décrivant ici sous le nom d'*ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique* le syndrome clinique dont il va être question, j'obéis à deux mobiles : je désire d'abord débarrasser le champ de l'acromégalie de faits qui l'encombraient en pure perte puisqu'ils ne lui appartiennent pas, et qui risquaient ainsi de créer une confusion regrettable; j'ai cru en outre qu'il était bon de classer ces faits erratiques en apparence, de les grouper pour en présenter une étude d'ensemble, et enfin, en les interprétant à la lumière de la pathologie générale, de montrer que l'on a affaire ici non pas à une nouvelle entité morbide autonome, mais à un processus secondaire constituant pour ainsi dire un accident au cours d'une autre affection antécédente. Ces réserves étant posées, l'aspect clinique de ces faits présente une telle fixité dans son expression symptomatique qu'ils nous semblent amplement mériter d'occuper une place à part en nosographie.

L'historique de la question ne prendra guère de place.

En 1868, Friedreich publiait sous le nom d'*hyperostose du squelette tout entier* l'observation de deux frères (frères Hagner), qui présentaient une augmentation très considérable de volume des os, augmentation surtout prononcée aux mains et aux pieds. — Cette observation a trouvé de toute part l'hospitalité la plus large, chaque auteur s'occupant d'hyperostose s'est empressé de lui donner asile. C'est ainsi que la maladie osseuse de Paget a compté les frères Hagner parmi ses victimes; c'est ainsi encore que l'observation des frères Hagner a été considérée comme une des bases cliniques de l'acromégalie. Je suis tombé dans cette erreur lors de mon premier

(1) Publié dans la *Revue de Médecine*, T. X, janvier 1890.

travail (1885) sur cette maladie, j'ai donc le droit d'en parler en toute liberté. — Et ne faut-il pas avouer, d'ailleurs, que dans cette observation de Friedreich, il y avait comme on dit vulgairement « à boire et à manger », ce qui rendait l'erreur singulièrement facile. Mais dans son mémoire de 1888 sur l'Acromégalie M. le Professeur Erb publia sur ces deux frères, encore vivants alors, un supplément d'information qui permettait de se faire une idée plus nette de leur affection. Dès ce moment je déclarai que les frères Hagner *n'étaient pas* des acromégaliques ; cette manière de voir fut combattue par M. Erb (1). Je persistai cependant dans cette opinion et cherchai à grouper ensemble les faits de ce genre. J'eus à plusieurs reprises l'occasion de soutenir que les observations de MM. Fraentzel, Ewald, Saundby, qui toutes trois ont été publiées sous le nom d'acromégalie, n'appartenaient pas à cette dernière maladie. Ayant toujours considéré qu'elles devaient être purement et simplement rangées à côté des faits de Friedreich, j'ai eu la satisfaction d'être suivi dans cette voie par M. Sollier. Mais, en somme, les raisons que j'avais à donner en faveur de mon opinion étaient plus de l'ordre subjectif que de l'ordre objectif. — J'espère dans le présent travail apporter des arguments plus frappants, grâce à l'heureuse fortune que j'ai eue de pouvoir observer dans le service de M. Gouraud, et avec lui, un malade tout à fait analogue à ceux de Friedreich. — A ce propos je me fais un devoir de remercier M. Gouraud pour la libéralité et la bonne grâce avec lesquelles il m'a ouvert son service, et m'a autorisé à étudier avec lui *son* malade,

L'observation ci-dessous est celle que notre distingué collègue a publiée dans le *Bulletin de la Société Médicale des hôpitaux* (séance du 9 août 1889 — N° 15, 21 août 1889). — Nous y avons simplement ajouté dans la suite certains détails dont la description minutieuse était imposée par la comparaison de ce cas avec ceux d'acromégalie.

Obs. I (X. Gouraud et P. Marie). — Le nommé B... (Louis), âgé de cinquante ans, se présente, le 19 juin 1889, à la consultation de l'hôpital Cochin. Il se plaint d'un point de côté siégeant à la base du thorax, à gauche. Depuis quelques jours, il est courbaturé. Il tousse beaucoup, dit-il, par quintes, et n'a pas d'expectoration caractéristique. Rien à la percussion du thorax. A l'auscultation, on entend, à la base gauche, quelques râles crépitants. La langue est bonne. Le pouls est normal, mais un peu lent, 64, et la tempéra-

(1) W. Erb, *Versammlung deutscher Naturforscher und Aerzte zu Heidelberg*, 18-24 septembre 1889.

ture ne paraît pas élevée sensiblement au-dessus de la normale. Pas de signes évidents d'artériosclérose.

Pendant l'examen du malade, on est frappé des dimensions extraordinaires de ses mains. On lui demande de vouloir bien faire voir ses pieds qui sont chaussés d'énormes sabots. Les pieds ont également des dimensions colossales et nullement en rapport avec la taille de l'individu.

Malgré le peu d'importance de son affection thoracique, on lui propose d'entrer à l'hôpital. Il accepte et entre le même jour dans le service de M. Gouraud, où il est couché au nº 3 de la salle Lasègue.

Au bout de quelques jours de repos et de traitement, le malade est guéri de la congestion pulmonaire légère qui l'a amené à l'hôpital, et on peut l'examiner au point de vue de l'état de ses extrémités si anormalement développées.

Le malade raconte qu'il est le seul de sa famille qui soit « aussi fort ». Son père est mort à l'âge de trente ans, de fièvre (?). Sa mère a succombé à cinquante ans, au moment de son retour d'âge.

Un de ses frères est mort phtisique à vingt-sept ans; un autre est mort accidentellement à trente ans. Il a une sœur âgée de cinquante-deux ans, très bien portante.

Personne dans sa famille n'était remarquable ni par la taille, ni par la force, ni par le développement des pieds ou des mains. Le malade est très affirmatif à ce sujet.

Il est né à la campagne, dans le département de l'Orne, et a travaillé dès son jeune âge aux travaux des champs. Il a marché de très bonne heure, et il entendait autour de lui tout le monde dire « qu'il promettait et qu'il serait certainement très fort ». Il affirme qu'il « a toujours été comme ça, qu'il avait une grosse poitrine ».

Il n'a jamais été malade. On ne trouve, dans ses antécédents, ni rhumatisme, ni syphilis. L'augmentation de volume des os s'est faite sans aucune douleur. Pour tout antécédent morbide, il dit avoir eu, il y a douze ans, une attaque de fièvre intermittente (?) qui a cédé, au bout de trois ou quatre jours, à l'administration du sulfate de quinine.

B... a été réformé au moment de son tirage au sort surtout à cause du volume de ses pieds qui le fit regarder comme impropre à la marche. Il habite Paris depuis trente ans et y exerce le métier de garçon nourrisseur. Il soigne les vaches dans une laiterie; et, pour avoir quitté la campagne, il n'en continue pas moins à vivre comme les gens de la campagne.

Aucun signe d'alcoolisme: mais le malade est loin d'être sobre.

Le facies du malade est un peu spécial; les traits sont réguliers, mais gros. Le visage est coloré, la peau est épaisse, un peu rugueuse, avec tendance à l'acné. Les orifices des glandes sébacées sont largement béants, la peau du visage un peu grasse.

Les oreilles n'ont pas un développement exagéré par rapport à celui de la face; elles sont bien ourlées; les lobules sont petits.

Le nez est un peu gros et fortement coloré par l'acné rosacée.

Il n'y a pas d'asymétrie cranienne.

Les diamètres de la tête sont les suivants :

		cent.
Diamètre	antéro-postérieur.	18 1/2
—	mento-occipital et mento-bregmatique.	23
—	bipariétal	16
—	bimalaire	13 1/2
—	bimastoïdien.	22
—	biauriculaire.	13 1/2

La circonférence de la tête, prise en passant au niveau de la protubérance occipitale et de la partie moyenne du front, est de 56 centimètres et demi.

Le nez est certainement assez gros, sa plus grande largeur est de 44 millimètres; le bout du nez est large, la cloison et les narines sont assez épaisses; largeur moyenne de la cloison, 8 millimètres. Varicosités très marquées des ailes et du bout du nez.

Les os de la face ne paraissent pas augmentés de volume.

La longueur du maxillaire inférieur, mesurée de l'articulation temporo-maxillaire à la partie inférieure et médiane de la symphyse mentonnière, est de 125 millimètres. Mais si on fait ouvrir la bouche au malade, on constate un épaississement très notable du bord alvéolaire du *maxillaire supérieur*; au niveau des incisives, l'épaisseur de ce bord est de 11 millimètres, tandis que chez 4 sujets sains pris comme terme de comparaison, cette épaisseur n'était que de 8 à 9 millimètres; cet épaississement est encore plus notable aux extrémités du bord alvéolaire; l'extrémité du bord alvéolaire fait une saillie de près d'un centimètre en dedans et en arrière des dernières molaires, de telle sorte que la voûte palatine est dans toute son étendue très étroite et très profonde.

Le cou est plutôt grêle; il mesure 36 centimètres de circonférence; les clavicules et les omoplates semblent normaux.

Les organes génitaux ont un développement normal. — Il existe un petit kyste du cordon à droite, et probablement aussi à gauche. — Depuis bien des années, il ne pense jamais aux femmes, « car tout ça n'est que des habitudes ».

Le corps thyroïde n'est pas augmenté de volume.

La langue est tout à fait normale, de même que les lèvres et notamment la lèvre inférieure.

Les dents sont petites, quelques-unes sont atteintes de carie. Les incisives sont très courtes. Elles semblent usées comme par la lime; ne fume pas la pipe. Leur partie centrale est excavée et comme taillée en encoche d'une face à l'autre.

Il n'y a absolument rien de remarquable du côté des organes splanchniques Il a un très fort appétit; ses voisins lui donnent une portion de leur pain pour le rassasier.

La peau de toute la surface du corps est fine, souple et blanche. Le système pileux est modérément développé. Cicatrices d'acné sur la région

sternale, sur le dos et les régions scapulaires. — Eczéma sec de la partie antéro-interne de la jambe droite, du creux poplité à la jambe gauche.

Pas de poils sur le thorax.

A la face, au cou, aux avant-bras et aux mains, on observe la coloration bistrée habituelle aux campagnards.

Quelques varices peu importantes des membres inférieurs, notamment au niveau du genou gauche.

La sensibilité est partout intacte.

Les muscles sont normalement développés. Le malade dit qu'il n'a jamais eu une force musculaire considérable, mais il ne se sent pas faiblir et a toujours travaillé sans fatigue. Force dynamométrique : 35 kilogrammes pour les deux mains. Sa taille est de 1 m. 575. Il dit avoir mesuré autrefois 1 m. 63.

Le coude est certainement augmenté de volume; à cette augmentation de volume semblent participer tous les os qui forment cette articulation, mais avec un degré moindre le radius; quant au cubitus, il est très hypertrophié, le diamètre transversal entre l'épicondyle et l'épitrochlée est de 93 millimètres; le diamètre antéro-postérieur entre la partie moyenne du pli du coude et la partie la plus saillante de l'olécrane est de 80 millimètres; la circonférence au même niveau mesure 280 millimètres. L'avant-bras ne peut être ni complètement étendu, ni complètement fléchi; la supination est également un peu limitée. Quant au bras, il semble que le corps de l'humérus est un peu volumineux, mais non d'une façon correspondante à son extrémité trochléaire.

L'avant-bras lui-même dans sa partie moyenne ne semble nullement augmenté de volume (peut-être cependant la diaphyse des os est-elle en cette région encore un peu massive, mais nullement d'une façon comparable avec ce qui se voit au niveau des jointures). A 67 millimètres au-dessus de l'apophyse styloïde du radius, on voit l'extrémité inférieure de l'avant-bras se renfler d'abord insensiblement, puis d'une façon plus accentuée, de telle façon que l'extrémité inférieure de l'avant-bras devient véritablement difforme; ce renflement est d'ailleurs un peu plus marqué pour l'extrémité inférieure du cubitus que pour celle du radius, et si l'on tient compte de la différence assez considérable qui, à l'état normal, existe entre les volumes des extrémités de l'un et l'autre os, on arrive à cette conclusion, que l'extrémité inférieure du cubitus est encore plus hypertrophiée ici que celle du radius.

La circonférence du poignet prise au niveau des apophyses styloïdes est de 23 centimètres, la largeur mesurée au compas d'une apophyse styloïde à l'autre est de 8 centimètres.

Le diamètre antéro-postérieur du poignet au niveau des apophyses styloïdes est de 56 millimètres.

Les poils sont de longueur à peu près égale sur tout le membre supérieur; mais, peu abondants et plus fins sur le bras, leur quantité augmente à partir de la partie moyenne de l'avant-bras et c'est au niveau du renflement du poignet qu'ils atteignent leur maximum.

La peau de ces régions est normale.

Lorsqu'on arrive à la main, on constate une diminution de diamètre assez marquée, de telle sorte qu'en ne considérant que la main proprement dite (carpe et métacarpe), cette région semble avoir des dimensions presque normales.

Distance (au compas d'épaisseur) entre la partie moyenne du bord externe du second métacarpe (index) et la partie moyenne du bord interne du cinquième, 75 millimètres.

Epaisseur au milieu du creux de la main, 36 millimètres. Circonférence de la main au niveau du pli inférieur de l'M palmaire, 240 millimètres.

Distance entre la partie moyenne du bord externe du premier métacarpien et celle du jambage supérieur de l'M palmaire, 55 millimètres.

Les métacarpiens ne présentent pas des dimensions exagérées, sauf peut-être à leur extrémité inférieure, et encore cela ne semble-t-il un peu manifeste que pour le second.

Distance entre l'interligne articulaire du poignet et l'extrémité inférieure du troisième métacarpien, 80 millimètres.

Distance entre la partie moyenne du pli inférieur du poignet (face antérieure de l'avant-bras) et le pli de la base du médius, 110 millimètres.

Ce qui frappe dans l'étude de cette main, c'est que le volume de la main proprement dite (pouce excepté) est presque normal et en tout cas n'a nullement subi une exagération comparable à celle éprouvée par le poignet d'une part, par les doigts d'autre part. Cette remarque s'applique surtout au dos de la main.

Quant à la paume, on constate qu'elle est relativement plus volumineuse que le dos de la main.

Si l'on compare la distance verticale, qui sépare le pli palmaire de la base des doigts avec le point de la région dorsale où se trouve l'interligne articulaire de la première phalange sur le métacarpien, on constate que cette distance est plus grande chez ce malade que chez un individu ordinaire ; elle atteint pour le médius 20 millimètres (au lieu de 12 millimètres environ sur une main normale).

La longueur des doigts n'est pas sensiblement modifiée, si on prend les mesures à la face palmaire en partant du pli de la base du doigt et en allant jusqu'à l'extrémité de celui-ci (médius, 80 millimètres). Mais si on prend cette mesure sur la face dorsale depuis l'interligne métacarpo-phalangien jusqu'à l'extrémité des doigts, il n'en est plus de même et les doigts paraissent alors augmentés de longueur (médius, 100 millimètres) ; il semble, en un mot, que les téguments de la paume de la main aient empiété sur la base des doigts de quelques millimètres.

Les plis palmaires sont assez profondément creusés.

Les éminences thénar et hypothénar ne sont pas très volumineuses.

Les bourrelets de la partie inférieure de la paume de la main sont assez prononcés. Quant aux doigts eux-mêmes, ils sont très gros ; leur forme est à peu près normale pour les deux premières phalanges. Leur dimen-

sion maxima répond à l'articulation de la phalange avec la phalangine, mais est à peu près la même à ce niveau qu'à la base même du doigt (médius, 9 1/2. C'est par erreur que dans l'observation primitive on avait marqué 10 1/2). Un fait à noter, c'est que le diamètre transversal du corps de la phalangine semble presque plus gros que celui de la phalange elle-même et en tout cas le volume de la phalangine est tout à fait uniforme dans toute son étendue. On ne constate pas cet étranglement qui existe à la partie moyenne de la phalangine dans l'état normal.

Les dernières phalanges présentent un aspect tout à fait singulier. Elles sont recourbées de haut en bas, d'arrière en avant et simulent ainsi de monstrueux doigts hippocratiques en même temps que le renflement contribue à leur donner l'aspect d'une gigantesque baguette de tambour. Vue de profil, l'extrémité des doigts, surtout celle du pouce, ressemble d'une façon frappante à une tête de perroquet avec son bec recourbé. Circonférence de la phalangette du médius, 84 millimètres.

Les ongles sont énormes : hauteur pour celui du médius, 20 millimètres (l'ongle n'arrive qu'au ras du doigt et ne dépasse nullement) : largeur, 28 millimètres. Ils ont cette même forme recourbée signalée pour la phalangette ; ils sont relativement peu épais, nettement striés en long et ont une tendance à présenter des éclats et des fentes dans le sens de leur longueur. La dernière phalange du pouce présente ce caractère d'une façon encore plus marquée. Le lit de l'ongle dans sa moitié inférieure présente une coloration rose foncé assez manifeste. Main gauche, hauteur de l'ongle, 20 millimètres; largeur, 38 millimètres. La circonférence de la dernière phalange du pouce est de 100 millimètres, tandis que la partie du pouce située immédiatement au-dessus de la dernière phalange ne mesure que 89 millimètres. Le pouce est assez long, car son extrémité inférieure dépasse de 3 ou 4 millimètres l'interligne articulaire entre la phalange et la phalanginè de l'index, lorsqu'on accole ces 2 doigts l'un à l'autre.

La peau des deux premières phalanges ne présente rien à considérer de spécial, sauf un volume considérable des papilles et des sillons interpapillaires, mais celle de la phalangette, surtout à la face dorsale, est très mince, lisse, et à son niveau on remarque sur la face dorsale une quantité de petites goutelettes de sueur dont l'excrétion est incessante.

Quant aux mouvements des mains, il convient de remarquer que c'est le le volume seul des parties molles qui empêche de fermer complètement le poing, mais le malade dit n'être nullement gêné pour les différents mouvements des doigts et ceux-ci semblent assez libres (bien entendu pour une main de travailleur agricole) ; il peut notamment traire ses vaches sans difficulté, les différentes phalanges peuvent être aisément étendues ou fléchies ; cependant le malade est maladroit ; c'est ainsi par exemple qu'il peut à grand'peine boutonner et déboutonner ses vêtements. Les phalangettes peuvent être aisément portées en hyperextension.

Ses cuisses sont peu volumineuses. Circonférence à 10 centimètres au-dessus de la rotule, 40 centimètres.

Ses genoux, au contraire, sont très gros. Ils font une saillie antérieure très considérable, plus de 3 centimètres au-dessus du plan du bord antérieur du tibia. En arrière, il n'y a pas de déformation apparente, sauf peut-être un peu d'élargissement. Diamètre transverse au niveau de la tête du péroné, 115 millimètres. Le plateau du tibia semble être considérablement augmenté de volume et jouer un grand rôle dans l'accroissement des dimensions des genoux. L'extension complète du genou est assez difficile pour le malade à exécuter spontanément ; passivement, on arrive à rendre l'extension presque complète. Les veines du genou, surtout à gauche, sont nettement dilatées. Le mollet est peu marqué, sa plus grande circonférence est de 318 millimètres. Mais à la partie inférieure de la jambe, on voit les 2 malléoles se renfler d'une façon extraordinaire. A 10 centimètres au-dessus de l'interligne articulaire du cou-de-pied, le diamètre transversal de la jambe est de 73 millimètres. Au niveau des malléoles, il est de 112 millimètres. La malléole interne fait une saillie relativement plus brusque que l'externe.

La circonférence horizontale passant par le sommet de la malléole interne est de 34 centimètres. La largeur de la malléole interne semble être de 4 centimètres ; toute l'extrémité inférieure du péroné est augmentée. La largeur de la malléole interne est de 6 centimètres et demi. Le tendon d'Achille n'est pas augmenté de volume.

Le pied proprement dit n'est pas très gros. Diamètre transverse au niveau de la base des métatarsiens (compas d'épaisseur), 95 millimètres. Longueur du pied (face plantaire) depuis le talon jusqu'à l'extrémité du gros orteil, 27 centimètres et demi. Epaisseur du pied de la plante à la partie la plus saillante (base du premier métatarsien), 65 millimètres. Le pied est assez plat. Le gros orteil, très volumineux, porte un ongle très bombé d'une longueur de 30 millimètres, d'une largeur de 40 millimètres. La phalange unguéale est beaucoup plus grosse que la première phalange. Circonférence de la phalange unguéale, 123 millimètres ; circonférence de la phalange proprement dite à sa base, 113 millimètres. Du reste, pour tous les autres orteils, mêmes caractères : les 2 premières phalanges sont à peu près normales ; au contraire, les phalanges unguéales sont colossalement renflées, au point de paraître le double des phalanges qui les précèdent ; même tendance à la sueur, que celle notée pour les phalanges des doigts. Les mouvements des pieds sont relativement assez bien conservés.

Les réflexes rotuliens ne peuvent être produits, mais il y a lieu de se demander s'ils sont réellement absents, ou bien si leur production n'est pas empêchée par les déformations subies par les genoux, déformations grâce auxquelles le tendon rotulien ne se trouve plus tendu comme normalement au-dessus d'un espace libre qui facilite sa percussion.

Considérant le malade par derrière, on constate que la tête est un peu inclinée à gauche, que l'épaule gauche est beaucoup plus tombante que la droite ; que la partie droite du thorax est plus volumineuse que la gauche ; que le rachis décrit une courbure à concavité gauche, surtout dans la

portion cervicale inférieure et dorsale supérieure. Il existe aussi une cyphose très marquée; à cet égard, voici ce qu'on constate : les vertèbres

Fig. 1. — Main de B..., reproduite *moitié* de la grandeur naturelle (Dessin de M. Anghelovici, externe des hôpitaux).

supérieures jusqu'à la dernière cervicale ou à la première dorsale ont une courbure antéro-postérieure à peu près normale; au niveau de la septième

cervicale (ou première dorsale), on constate un enfoncement considérable dans lequel disparaît un doigt tout entier comme si la partie sous-jacente du rachis avait été luxée en avant de la partie cervicale et, à partir de cet enfoncement, le rachis présente une nouvelle courbure antéro-postérieure qui ne continue en rien la courbure des vertèbres supérieures. Cette nouvelle courbure est assez régulière et constituerait un arc de cercle d'environ 50 à 60 centimètres de rayon. Elle se termine exactement, au niveau d'un plan horizontal, passant par les crêtes iliaques; sa partie inférieure est à rayon un peu plus court que la supérieure. D'après le malade, cette cyphose n'aurait guère débuté qu'il y a cinq ou six ans; il aurait tout d'abord éprouvé des douleurs lombaires quand après être resté courbé il voulait se relever. Le thorax prend un peu l'aspect d'un prisme triangulaire vertical dont l'une des arêtes est antérieure, les 2 autres postérieures, correspondant à l'angle des côtes, ou un peu en avant de celui-ci.

A la partie inférieure de la région dorsale, à droite l'angle des côtes est particulièrement saillant. Les clavicules semblent normales dans toute leur étendue, sauf peut-être tout à fait à l'extrémité acromiale, où elles seraient un peu plus volumineuses.

Les omoplates sont déviées; elles ne paraissent pas déformées, ni épaissies pour ce qui est du corps de l'os. Mais l'épine en est certainement plus grosse que normalement, surtout à droite.

Les mouvements des articulations scapulo-humérales sont un peu limités, surtout pour la droite; quand on cherche à leur imprimer des mouvements, on détermine des craquements assez notables. Un fil à plomb, placé sur la fourchette sternale, tombe à 2 ou 3 centimètres à gauche de la ligne médiane. Tout le sternum est d'ailleurs dévié en bas et à droite. Au niveau de la première pièce du sternum, et seulement à ce niveau, il existerait une légère submatité nettement constatée indépendamment les uns des autres par trois observateurs différents, niée par un quatrième ou du moins fortement mise en doute par lui.

Circonférence thoracique au niveau du mamelon, 96 centimètres. Sillon assez marqué entre le thorax et l'abdomen. Quand le malade est couché, sur le dos, l'appendice xyphoïde et les fausses côtes surplombent notablement l'abdomen (comme cela se voit pour certains christs), quoique le malade ne soit pas très maigre.

En somme, l'aspect du thorax et du rachis est un peu différent suivant qu'on examine le malade debout, assis ou couché, mais toujours on constate un degré de déformation très accentué.

J'ai dit plus haut qu'à mon avis les deux cas de M. Erb et les observations publiées par MM. Fraentzel (1), Ewald (2), Saundby,

(1) Oscar Fraentzel, *Sur l'acromégalie* (Communication au Congrès de médecine interne). *Deutsche med. Wochenschr.*, 9 août 1888.

(2) Ewald, *Berliner med. Gesellschaft*, séance du 20 févr. 1889, in *Berliner klin. Wochenschr.*, 18 mars 1889.

appartenaient à la même catégorie de faits que l'observation qui précède. — Il en est de même pour celles de MM. Elliott et Sollier (1). Je vais donner ci-dessous un résumé de quelques-uns de ces cas : l'aîné des frères Hagner (Friedreich-Erb), parce que c'est un des cas les plus importants; les observations de M. Saundby et de M. Elliott, parce qu'elles ont été publiées dans un recueil que l'on peut avoir quelque difficulté à se procurer, ou sous une qualification erronée. Quant aux observations de MM. Friedreich-Erb (cadet des frères Hagner), Fraentzel, Ewald, Sollier, je renvoie aux publications originales ceux des lecteurs que cette question intéresserait.

Obs. II (Friedreich-Erb). — Il s'agit des deux frères Hagner que Friedreich a examinés en 1867 et dont il a publié l'observation en 1868. M. Erb les a recherchés et revus tout récemment et a pris à leur égard quelques renseignements complémentaires que nous résumerons à la suite de l'observation primitive de Friedreich. Il a pu en outre constater que depuis 1867 la maladie n'a fait chez eux que de très légers progrès; aucun autre membre de la famille n'a présenté non plus d'affection analogue (ni leurs frères et sœur, ni leurs enfants). — Aucun cas de cette maladie n'a été observé auparavant dans le village qu'habitaient ces deux frères.

A. — W... H..., vingt-six ans, cordonnier. A dix ans, chute sur l'avant-bras gauche et le menton; à treize ans, brûlure par l'eau bouillante de la partie antérieure du thorax. Pneumonie droite en 1862. A part cela, bonne santé antérieure, pas de rhumatisme, d'érysipèle, ni de syphilis. Parmi les six frères et sœurs, un seul frère est atteint de la même affection que W. H... Sans aucune cause, le malade remarqua à l'âge de dix-huit ans que les pieds, surtout au voisinage des phalanges, devenaient peu à peu plus gros, puis progressivement aussi les jambes devinrent plus grosses, plus dures et plus fermes, de même les genoux. En marchant il survenait une légère fatigue, et une sensation « comme si les jambes étaient de plomb ». Environ deux ans plus tard, les deux mains commencèrent aussi à devenir de plus en plus volumineuses, et les doigts s'épaissirent d'une façon notable de plus en plus, de telle sorte que, par suite de la sensation de tension ainsi produite et de la facilité à se fatiguer, le travail lui devint impossible; plus tard cependant, la tension de la peau dans les mouvements des doigts et des mains devenant moindre, il put dans ces quatre dernières années travailler tant bien que mal. Dans les deux dernières années, l'affection n'aurait plus fait de progrès; d'ailleurs, dans tout le cours de la

(1) Sollier, *Sur une affection singulière du système nerveux caractérisée essentiellement par de l'hypertrophie des extrémités des membres, des phénomènes paralytiques, et des troubles variés de la sensibilité* (*France médicale*, 1889, nos 68-69).

maladie, il s'est toujours très bien porté, et même au commencement de celle-ci, il n'a éprouvé aucune douleur.

Actuellement, les mains, les pieds et les jambes présentent dès le premier coup d'œil un aspect éléphantiasique (cet aspect pour les pieds et les jambes est très net dans la figure que Friedreich a jointe à son travail); mais une palpation même superficielle fait constater que l'augmentation de volume de ces parties du corps est produite par un accroissement de volume des os. Les phalanges des doigts et des orteils, les os des régions moyennes de la main et du pied sont énormément épaissis, et certainement aussi un peu allongés; aux jambes et aux avant-bras l'hyperostose est surtout développée au niveau des épiphyses; cependant, les diaphyses sont, elles aussi, monstrueuses, et les bords du tibia et du cubitus ont un aspect épaissi et arrondi; les os du tarse et du carpe ainsi que les rotules sont à un haut degré atteints d'hyperostose, ces dernières ont d'ailleurs une mobilité normale. Partout les os présentent une surface lisse; nulle part, il n'existe de saillies anormales, ni d'exostoses. Les os de la cuisse et du bras proprement dit sont évidemment hypertrophiés, mais relativement à un degré moindre, ainsi qu'on peut le constater par la palpation à travers les parties molles assez flasques. Mais, outre les os des extrémités, les autres os du squelette prennent aussi part à l'affection. C'est ainsi que le sternum est plus large, plus massif; de même, les scapulums, les os iliaques dont les crêtes sont notamment très épaissies. Les côtes sont très épaisses et larges, et en certains points se rapprochent tellement qu'il ne subsiste plus entre elles que très peu d'espace; les apophyses épineuses des vertèbres, notamment des cervicales inférieures et des dorsales supérieures, sont nettement épaissies; les clavicules le sont aussi et ont environ le double du volume normal. Parmi les os de la face, ce sont les os malaires et surtout les os palatins ainsi que les processus alvéolaires des maxillaires, tandis que les dents ne présentent aucun accroissement de volume. L'os hyoïde est remarquablement large et épais; la voûte cranienne n'offre aucune déformation. La longueur totale du corps est de 167 cm. 5; la plus grande largeur de la plante du pied, 11 centimètres; la circonférence de la jambe au niveau de la cheville, 37; celle de l'avant-bras près du poignet, 24; circonférence du genou, à droite, 44; à gauche, 43; largeur du tibia au tiers supérieur, 7,5 et 7; au milieu, 6,5; largeur de la clavicule, 3. On remarque aussi une hyperchondrose accentuée de certains organes cartilagineux, cartilages de l'oreille, cartilages tarses, épiglotte; cette hyperchondrose est un peu moins marquée pour la cloison du nez; elle n'existe pas pour les autres cartilages du larynx, pour le cricoïde et les anneaux de la trachée perceptibles par la palpation qui ne présentent rien d'anormal.

La peau paraît aux mains et aux pieds certainement un peu épaissie, mais elle est partout facilement mobile et peut être soulevée au-dessus des surfaces osseuses. Les ongles sont augmentés dans des proportions colossales, celui du pouce a en largeur 3 cm. 5, celui du médius, 2 cm. 3, celui du gros orteil, 6; cet élargissement existe sur tous les autres doigts des pieds

et des mains. Les muscles, surtout aux extrémités, sont en général flasques et d'une mauvaise nutrition, la station debout ou la marche prolongées amènent aisément la fatigue; les mains n'exercent qu'une pression légère, tout travail long et pénible est impossible. Sensation de brûlure dans la

Fig. 2.

station debout prolongée, ou même au lit; aussi le malade recherchait le froid et se trouvait bien des bains froids; cependant la température du corps n'est pas objectivement augmentée; la sensibilité cutanée est absolument intacte. Les organes internes semblent tout à fait normaux, de même que l'intelligence et les sens spéciaux. Les fonctions végétatives s'exécutent toutes très bien, il n'y a à signaler qu'une tendance notable à suer des pieds qui s'est manifestée seulement depuis le début de l'affection. L'analyse des urines, notamment au point de vue de la quantité des phosphates terreux, n'a rien révélé d'anormal.

Renseignements ultérieurs publiés par M. Erb (1888). En 1882, W. H... eut une bronchite chronique avec dyspnée et léger emphysème pulmonaire; pendant ce nouveau séjour à l'hôpital les constatations furent tout à fait concordantes avec celles de 1867, sauf que le poids était tombé à 55 kgr. 780.

De janvier à mars 1884, le malade resta dans les salles de M. Erb pour bronchite chronique, léger emphysème et rhumatisme dans les articulations des pieds et du poignet droit; on nota alors les mesures suivantes :

Largeur de la région moyenne de la main (sans le pouce), 11 centimètres;
Longueur du médius, 12 cm. 5;
Longueur du pouce, 8 centimètres;
Circonférence du pouce, 10 centimètres;
Largeur du pouce, 3 cm. 5;
Largeur de l'ongle du pouce, 3 cm. 5;
Largeur de l'ongle du médius, 2 cm. 5;
Largeur de la rotule, 9 centimètres;
Longueur du gros orteil, 7 cm. 5;
Longueur du 3e orteil, 6 centimètres;
Largeur de l'ongle du gros orteil, droit, 5 cm. 5; gauche, 4 cm. 5.

Lors de sa dernière entrée à l'hôpital, le malade déclare que son affection ne subit plus aucun accroissement, et même que depuis 1884 il n'en souffre plus du tout, et qu'il n'a plus aucune douleur articulaire.

Il existe un amaigrissement assez marqué, surtout des masses musculaires, et aussi de l'affaiblissement. Le poids du corps est tombé à 52 kilogr. 200.

Ce qu'il y a de plus manifeste, c'est la modification dans l'attitude du malade : il est tout à fait cassé, courbé en avant par une cyphose du rachis survenue dans les dernières années; celle-ci occupe surtout la partie inférieure de la région dorsale et la région lombaire, grâce à elle la longueur du corps est tombée à 160 centimètres (de 167 cm. 50 qu'elle était en 1867).

Au crâne et aux os de la face aucune altération notable; seuls les processus alvéolaires du maxillaire supérieur paraissent notablement épaissis. La voûte palatine en est rétrécie et comme escarpée. Le maxillaire inférieur, au contraire, n'est pas augmenté de volume, la rangée de dents inférieure ne dépasse pas la supérieure.

Le nez est mince, droit, en aucune façon son volume n'est exagéré, sa longueur mesure 6 cm. 5, sa plus grande largeur 3 cm. 8, le plus grand diamètre de l'ouverture des narines 1 cm. 6, il présente un assez grand nombre de veinosités.

Les oreilles sont assez grandes, 8 centimètres de long, moyennement épaisses, mais on ne peut affirmer que leurs dimensions soient pathologiques; le cartilage du pavillon présente une épaisseur notable.

La peau du visage et du crâne paraît à peine épaissie et montre de nombreux et larges orifices de glandes sébacées. Le tissu cellulaire sous-cutané n'a qu'un développement très pauvre; sur tous les points, on peut aisément

faire des plis à la peau. Les paupières sont assez épaisses, hypertrophiées et avec des glandes très développées. Les lèvres ne sont pas épaissies, n'ont pas la forme en bourrelet.

Le cou est grêle. Le larynx ne présente aucun développement anormal. Quant au corps thyroïde, on n'en trouve aucune trace ni par l'inspection, ni par la palpation.

Les deux scapulums sont épaissis, surtout au niveau de l'épine. Les deux clavicules sont nettement épaissies et hyperostosées dans leurs parties moyenne et acromiale, mais nullement dans leur partie sternale. Le sternum fait une saillie prononcée surtout par sa partie supérieure ainsi que les extrémités des côtes qui s'y attachent, il est large et peut-être épaissi. Les côtes sont toutes élargies, légèrement gonflées à leur extrémité antérieure au niveau du point de jonction avec le cartilage, rappelant ainsi le chapelet rachitique. L'appendice xyphoïde est remarquablement petit.

L'humérus est moyennement épaissi. Mais les os de l'avant-bras présentent un épaississement énorme; notamment le cubitus à son extrémité supérieure, le radius à son extrémité inférieure sont à un haut degré hyperostosés. De même tous les os du carpe, les métacarpiens et les os des phalanges sont notablement épaissis, élargis et hyperostosés. En revanche sur tous ces os, on ne constate aucune augmentation notable en longueur.

La colonne vertébrale présente une cyphose arrondie, progressive comprenant toute la région lombaire. Les apophyses épineuses des vertèbres dorsales inférieures et de toutes les vertèbres lombaires ont une largeur notable et un développement massif; celles des vertèbres supérieures au contraire sont normales.

Pour les os du bassin, rien à signaler.

Les fémurs sont certainement épaissis, mais à un degré modéré. La région du genou est fortement épaissie et gonflée. La rotule très élargie, très épaissie, mais facilement mobile. Les mouvements de l'articulation sont assez libres.

Les os de la jambe sont hyperostosés et épaissis d'une façon énorme, surtout dans les épiphyses, spécialement les inférieures, mais aussi dans leur partie moyenne. Les régions tibio-tarsienne et métatarsienne se trouvent ainsi enflées avec un contour informe, ce qui est dû en partie à l'augmentation de volume des os du tarse; les os du métatarse et ceux des phalanges sont notablement épaissis, sans être en même temps augmentés de longueur.

La musculature est un peu pauvre en général, mais encore capable d'exécuter tous les mouvements, mais la force grossière est très faible; pas de parésie ni de paralysie véritable non plus qu'une atrophie réelle en aucun point.

Les mouvements des articulations sont assez libres, sauf pour celles du pied et de la main ainsi que du coude. Pas de douleurs, ni de craquements.

La peau, aux membres supérieurs comme aux inférieurs, est très tendre

et mince, on peut y former des plis grands et sans résistance, le tissu conjonctif sous-cutané est lâche et sans résistance, et ne contient pas de graisse, c'est seulement à la paume de la main et à la plante des pieds, ainsi qu'aux bouts des doigts et des orteils qu'il présente un développement plus considérable.

C'est justement là ce qui produit l'état anormal et si caractéristique des doigts et des orteils. Ils sont tous épaissis, surtout aux phalanges terminales qui ont en même temps pris la forme d'une boule par suite de la courbure excessive des ongles énormément élargis; c'est une variété de « doigts en baguette de tambour », mais telle qu'on n'en saurait guère voir d'aussi gigantesques; cela est surtout marqué au pouce et au gros orteil. Les ongles sont très larges; ils ne sont pas notablement raccourcis, fortement recourbés, la plupart striés en long; quelques-uns aussi en travers, plusieurs en voie de renouvellement.

Voici un aperçu de quelques mensurations :

Hauteur du maxillaire inférieur (du menton au bord supérieur des dents), 5 centimètres;

Circonférence du cou, 33 centimètres;

Circonférence du thorax au-dessus du mamelon, 86 centimètres;

Circonférence du bras, 21 centimètres; de l'avant-bras (partie supérieure), 24 cm. 5; (partie inférieure), 24 centimètres;

Circonférence de l'articulation du coude, 24 cm. 5; du poignet droit, 22 cm. 5; gauche, 21 cm. 5;

Longueur totale de la main, à partir du pli de la face antérieure du poignet droit, 18 centimètres; gauche, 19 centimètres;

Longueur du pouce, 7 centimètres; du médius, 12 centimètres; de l'index, 10 cm. 5;

Largeur de la région moyenne de la main (sous le pouce), 10 cm. 5;

Largeur du pouce (phalange terminale), 3 cm. 5;

Circonférence du pouce (phalange terminale), 10 cm. 3;

Largeur de l'ongle du pouce, 3 cm. 5;

Largeur de l'ongle du médius, 2 cm. 5;

Circonférence du genou droit, 38 centimètres; gauche, 37 cm. 5; du mollet droit, 32 cm. 7; gauche, 32 cm. 5; de l'articulation du cou-de-pied à la hauteur des chevilles droites, 31 cm. 5; gauches, 32 centimètres;

Largeur de la rotule droite, 9 centimètres; gauche, 8 cm. 5;

Largeur du tibia (en haut), 7 cm. 5; (au milieu), 6 cm. 25; (en bas), droit, 7 centimètres; gauche, 6 cm. 5;

Distance des deux chevilles droites, 9 cm. 5; gauches, 10 centimètres;

Longueur totale du pied, droit, 27 cm. 5; gauche, 27 centimètres;

Largeur de la plante du pied, 11 centimètres;

Longueur du gros orteil, 7 cm. 5; du deuxième orteil, 6 centimètres;

Largeur du gros orteil, 4 centimètres: du deuxième orteil, 2 cm. 75;

Circonférence du gros orteil (phalange terminale), droit, 12 centimètres; gauche, 11 cm. 5;

Largeur de l'ongle du gros orteil, 4 cm. 5.

Aucun trouble de la sensibilité cutanée, musculaire, farado-cutanée.

Les réflexes cutanés sont énergiques; les réflexes tendineux normaux.

L'excitabilité mécanique des muscles est bien conservée et énergique; les secousses ainsi déterminées sont en partie notablement paresseuses, spécialement dans le deltoïde.

Électriquement dans les nerfs moteurs presque partout réactions normales; seuls, les nerfs péroniers montrent une diminution modérée de l'excitabilité électrique et galvanique. La résistance de la peau est assez prononcée.

Ouïe, goût, odorat normaux. La vue serait un peu troublée.

L'examen méthodique des yeux (Dr Pinto) donne des deux côtés S = 6/9:

Fig. 3. — Pouce de W. Hagner.

à l'œil gauche, léger trouble du cristallin; dans le fond de l'œil, rien d'anormal.

La langue est normale; elle ne présente aucune trace d'hypertrophie, sa largeur (étant tirée) est de 4 centimètres, son épaisseur n'est pas anormale.

Intelligence, mémoire, sommeil normaux. Aucun mal de tête. Pas de vertige.

L'examen de la poitrine révèle en haut au-dessus du cœur une matité anormale qui commence à la hauteur du troisième cartilage costal, englobe toute la partie supérieure du sternum et s'étend de chaque côté à environ 2 centimètres, en dehors du bord latéral du manubrium sterni, et a sa limite supérieure à la hauteur de la clavicule. La hauteur de cette zone de matité est de 10 centimètres, sa limite inférieure de 7 centimètres, sa limite supérieure de 13 centimètres. Cette matité n'est pas absolue, mais assez prononcée, ses limites faciles à déterminer. Dans son territoire, on entend partout les bruits du cœur faibles et purs, et le murmure vésiculaire très affaibli. Mais le doigt enfoncé dans la fosse jugulaire ne découvr aucune tumeur à cet endroit.

Le foie, la rate, les organes abdominaux ne présentent rien d'anormal. — Appétit et selles normaux.

Parties génitales normales; le pénis n'est nullement augmenté de volume.

Urine tout à fait normale, D = 1020.

Artères radiales assez petites; pouls faible. Parois artérielles ni flexueuses, ni rigides; artère temporale gauche à peine visible, la droite pas du tout. Aucun signe d'artério-sclérose à toutes ces artères non plus qu'aux carotides.

Obs. III (Saundby) (1). — John W..., trente-sept ans, entre à l'hôpital général le 21 août 1888, se plaignant d'un gonflement des mains, des jambes et des pieds, et de douleurs dans les poignets et les genoux.

Depuis quatre ans, il souffrait pendant l'hiver d'une bronchite; à part cela il avait joui d'une bonne santé. Sa profession de chauffeur l'exposait à de grands changements de température.

Son père avait été rhumatisant; il avait perdu son père, sa mère et trois

Fig. 4.

frères; une sœur était vivante et en bonne santé. Il était marié; trois de ses enfants étaient vivants et sains, deux autres étaient morts, l'un des convulsions, l'autre de cause inconnue.

Quatorze semaines avant son entrée à l'hôpital, il remarqua qu'il éprouvait de la difficulté à mettre ses bottes. Le gonflement commença sur le dos du pied. Quinze jours plus tard, il eut des douleurs dans les articulations tibio-tarsiennes et les genoux, et bientôt après dans les poignets; en même temps ses genoux enflèrent et devinrent raides. Au bout de trois semaines, le dos des mains commença à enfler en même temps que les douleurs dans les poignets l'obligeaient à cesser son travail. La douleur était assez aiguë et était amenée par les mouvements de la jointure. Ses membres devinrent faibles, tandis que ses pieds prirent un tel accroissement qu'ils ne pouvaient plus entrer dans ses bottes. — A cette époque, il commença à se sentir altéré, de sorte qu'il était obligé de placer de l'eau à côté de lui pour la nuit. Ses pieds atteignirent leur volume actuel en trois semaines environ, tandis que ses mains s'accrurent plus rapidement : en effet, elles atteignirent leur volume actuel en une semaine environ.

État actuel. — Au moment de son admission, il ne souffrait plus de la soif. C'est un homme bien développé, assez maigre, blême. Ni lui ni sa

(1) Robert Saundby, *A case of acromegaly* (*Illustrated medical News*, 1889).

femme n ont constaté que son visage ait subi la moindre altération. Température, 98°,5 (Fahr.). Respiration = 20. Pouls = 90. Le phénomène le plus frappant chez lui était l'accroissement considérable de ses mains et de ses avant-bras, dont les os aussi bien que les parties molles étaient très hypertrophiés. Le radius gauche avait deux fois l'épaisseur normale, et le cubitus était épaissi à son extrémité inférieure; le radius et le cubitus droits étaient encore plus gros. La main droite était plus volumineuse que la gauche. Les doigts étaient épaissis et leurs extrémités bulbeuses; ceux de la main droite avaient un plus fort volume. Les ongles étaient plus convexes que normalement.

La peau n'était ni œdémateuse, ni épaissie, mais ses plis étaient plus larges qu'à l'ordinaire, et elle était parsemée de taches de pigmentation jaunâtre. Les poils des mains étaient normaux.

Les veines de l'avant-bras étaient très gonflées, l'artère radiale très augmentée de volume.

Les dimensions des genoux étaient accrues, le droit était le plus gros; leur gonflement était dû en partie à de l'effusion de synovie, en partie à une augmentation de volume de la rotule et de la tête du tibia et du péroné. Les veines au niveau des genoux étaient grosses et pleines.

Les jambes au-dessous des genoux étaient uniformément élargies en descendant jusqu'aux malléoles. La droite était la plus grosse: il y avait un gonflement particulièrement prononcé au niveau de l'articulation tibio-tarsienne, gonflement dû à de l'effusion de synovie. Des pieds étaient accrus en largeur et en épaisseur, rappelant à l'esprit les pieds dans les premiers stades de l'éléphantiasis. Les orteils étaient épaissis. Il y avait un peu d'œdème des jambes et des pieds.

Rien d'anormal quant aux ongles, à la peau, ou aux poils des extrémités inférieures. Les mouvements de toutes les jointures affectées étaient diminués. Il ne pouvait pas fermer complètement la main droite.

La pression des deux mains était affaiblie, ses bras étaient bientôt fatigués, et il était maladroit de ses mains, bien qu'il pût encore boutonner ses vêtements. La marche causait de la douleur derrière les genoux et dans l'articulation tibio-tarsienne. Les côtes, les clavicules et les crêtes iliaques se montraient épaissies.

Les oreilles étaient larges et leurs fibro-cartilages épaissis. Les cartilages du larynx paraissaient normaux.

La peau de la trachée était tout à fait lâche; on ne sentait pas de corps thyroïde. La face était maigre, plus que d'habitude.

L'arcade zygomatique et les os malaires étaient proéminents; le nez large; les fibro-cartilages probablement épaissis.

Le menton était long et pointu, mais le maxillaire inférieur ne paraissait pas épaissi, et comparé avec une ancienne photographie semblait de dimensions normales.

Les sutures du crâne n'étaient pas particulièrement marquées, à l'exception de la sagittale. Pas de développement spécial des diverses protubérances.

Son état mental, lors de l'admission, parut tout à fait normal; mais avant sa sortie, il sembla parfois un peu divaguer, et être enfantin.

Pas de perte de la mémoire, de céphalalgie, d'affection des sens spéciaux ou de vomissements.

Il se plaignait d'engourdissement dans les mains, mais la sensibilité cutanée générale était normale.

Les muscles s'étaient atrophiés, et il avait diminution de la force musculaire. La plupart des muscles présentaient des contractions locales quand on les frappait légèrement.

Les réflexes patellaires et du biceps étaient absents. Les réflexes plantaires et les autres réflexes superficiels étaient exagérés. Les pupilles réagissaient à la lumière et à l'accommodation. La langue n'était pas augmentée de volume, les dents mauvaises, le reste de l'appareil digestif normal.

Le cœur n'était pas gros, les bruits purs mais faibles, pouls plein, régulier, compressible, 90 à 96. Respiration un peu rude en arrière, un peu de toux avec expectoration de muco-pus épais.

Urine, 1020, alcaline; pas d'albumine, ni de sucre.

La température fut prise constamment, et se trouvait d'habitude 99° à 100°, par occasion elle atteignait 101° F. — Pas de sueur.

Le malade souffrait d'un assez violent catarrhe bronchique, et s'affaiblissait d'une façon évidente.

Le 18 octobre, le malade sort de l'hôpital; dix jours après, il meurt. L'autopsie fut faite chez lui et dans des circonstances défavorables. La longueur du cadavre était de 5 pieds 7 pouces 1/2.

Le corps pituitaire était de taille et d'aspect normaux; le corps thyroïde atrophié. Cœur gros et mou. Dans chacun des poumons se trouvait une tumeur que l'examen microscopique démontra être un sarcome à cellules fusiformes, et dans le voisinage il existait de la pneumonie en voie de caséification.

Obs. VI (Elliott) (1). — G. S., vingt-sept ans, travailleur agricole, bons antécédents héréditaires, pas de syphilis. Avait toujours été en bonne santé jusqu'en février 1886, époque à laquelle il commença à éprouver des douleurs dans les genoux et les épaules. Il entra pour peu de temps en 1886 (octobre) à l'hôpital de Hull; à cette époque, il n'existait aucune difformité constatable, et on pensa que ces douleurs étaient de nature purement rhumatismale. En décembre 1886, il fut admis à l'hôpital de Beverley, et là pour la première fois on remarqua que ses mains et ses pieds étaient augmentés de volume. Lorsqu'il fut de nouveau reçu en juin 1887 à l'Infirmerie de Hull, il présentait les symptômes suivants :

Extrémités supérieures œdémateuses depuis le bout des doigts jusqu'à

(1) G.-F. Elliott, *Multiple sarcoma associated with osteitis deformans. Lancet*, 28 janvier 1888, p. 170. L'existence de cette observation nous a été très obligeamment signalée par M. le Docteur G. Thibierge.

mi-hauteur de l'humérus. L'augmentation de volume n'était d'ailleurs que partiellement due à l'œdème; toutes les phalanges, les métacarpiens, le radius et le cubitus pouvaient être sentis manifestement hypertrophiés. Pour les extrémités inférieures, le gonflement s'étendait des orteils jusqu'aux genoux, ces derniers étaient augmentés de volume. Ici aussi on pouvait constater que l'augmentation de volume était due en partie à l'épaississement des os. Les clavicules et quelques côtes du côté droit étaient plus grosses que normalement. Il existait un épanchement pleural au-dessus de la moitié inférieure du poumon droit. Les paupières étaient très épaissies. La peau de la face, et du dos des mains présentait de nombreux nodules aplatis d'un diamètre d'un huitième de pouce environ. Au niveau du tronc, il existait d'une façon générale une hyperesthésie plus ou moins prononcée. L'action du cœur était régulière et assez forte, la pointe était un peu déviée à gauche. On trouvait quelques ganglions tuméfiés dans les deux aines. La température était ordinairement augmentée entre la normale et 100°, une ou deux fois 101° ou même 102° F. Environ un mois après son entrée, il fut pris d'une diarrhée pénible qui persista, malgré tous les traitements, jusqu'au moment où il quitta l'infirmerie; cette diarrhée l'affaiblit considérablement. Malheureusement et malgré tout ce que je pus lui dire pour l'en dissuader, sentant sa fin approcher, il voulut retourner chez lui le 9 septembre 1887 et mourut neuf jours plus tard, sans avoir été vu dans cet espace de temps par aucun médecin. La durée de sa maladie peut donc être considérée comme ayant été de dix-neuf mois en tout, ou de neuf mois après le moment où s'est montrée l'augmentation de volume des os.

Dans toutes ces observations, l'affection se montre nettement comparable à elle-même. C'est bien toujours la même augmentation de volume des mains et des pieds, avec prédominance sur les phalangettes, élargissement et courbure exagérée des ongles (*doigts en baguettes de tambour*, *doigts hippocratiques*); — ce sont les mêmes modifications du côté des articulations des membres, augmentation de volume, déformation, gêne des mouvements; c'est encore la même hypertrophie de certains os (des membres, du thorax); — c'est enfin la même absence de prognathisme du maxillaire inférieur et la conservation des dimensions normales de cet os. Et je n'énumère ici que les caractères communs les plus apparents ! Pour les autres, il en sera question plus loin.

Etudions en détail chacun de ces caractères, et séance tenante, comparons-les avec les symptômes observés dans l'acromégalie :

Les *mains* sont réellement énormes, je dirai même qu'elles surprennent encore plus par leurs dimensions que les mains des acromégaliques; mais tandis que ces dernières sont simplement de grosses mains courtaudes, les mains de l'ostéo-arthropathie hyper-

trophiante pneumique font naître une autre impression, celle de quelque chose d'inouï, de « non vu »; ce ne sont pas seulement de grosses mains, ce sont des *mains déformées*. Pour un peu on dirait que ce ne sont pas des mains; d'ailleurs, le terme « pattes » revient dans toutes les observations allemandes; la même épithète était généralement appliquée au malade de notre observation I (Gou-

Fig. 5. — Main de B... (Gouraud-Marie), comparée à la main d'un individu normal dont la taille est d'environ 1 m. 75.

raud-Marie), il était dans son auberge tout à fait inconnu sous son nom; une lettre que je lui avais écrite m'ayant été retournée, j'y allai moi-même, et l'hôte, pour s'excuser me dit qu'on ne lui donnait jamais d'autre nom que « la grosse patte ». J'ajoute qu'en réalité le terme de *pattes* ne me semble pas pour les mains de ces malades parfaitement descriptif, car je ne sais pour ma part aucun animal dont les extrémités puissent leur être comparées; pattes veut donc dire ici tout simplement que ces mains laissent fort à désirer au point de vue esthétique.

Les mains doivent être étudiées séparément dans leurs trois segments : les *doigts*, la *main proprement dite* (région carpo-métacarpienne), le *poignet*.

Fig. 6

En haut les deux mains de P... vues par leur face palmaire. — En bas, à gauche, face palmaire d'une main normale; à droite, face palmaire d'une main d'acromégalique.

Parmi ces trois segments, les *doigts* ont éprouvé les plus grandes modifications. Peut-être sont-ils un peu allongés; en tout cas, ils sont considérablement élargis; c'est ainsi qu'on voit la circonférence de la première phalange du médius, par exemple, atteindre 9 cm. 5 ou même 10 centimètres. Ces dimensions dépassent celles des doigts de l'acromégalie de près d'un centimètre. La forme des doigts dans l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique présente ceci de particulier que la dernière phalange, la *phalangette*, se renfle considérablement et devient bulbeuse, à tel point que c'est cette phalange qui relativement et parfois même réellement est la plus hypertrophiée des trois. Aussi les doigts prennent-ils l'aspect en *baguettes de tambour* ou en *battant de cloche* pour le pouce, ce qui n'a jamais lieu dans l'acromégalie où les proportions de chacun des segments digitaux sont très bien conservées. L'*ongle* qui coiffe l'extrémité du doigt ainsi déformée participe à cette déformation, il est considérablement *élargi* (2 cm. 5 et plus pour celui du médius), il est en outre un peu *allongé* et surtout *recourbé* (aspect hippocratique), de telle façon que l'extrémité du pouce de notre malade, par exemple, vue de profil, rappelait à s'y méprendre le contour d'une tête de perroquet avec son bec recourbé. (Rien de tout cela ne s'observe chez les acromégaliques dont les ongles aplatis au contraire semblent trop petits pour les phalanges massives qu'ils ont à protéger).

Il faut en outre signaler la *striation* longitudinale très accentuée des ongles, et la tendance très marquée qu'ils offrent à se *fendre* et à présenter des éclats dans le sens de leur longueur. Leur extrémité périphérique présente assez souvent une *coloration* d'un rose vif assez accentuée. Dans trois cas, on a également noté une facilité anormale de la phalangette à se laisser placer en *hyperextension*.

Voilà pour les doigts; quant à la *main proprement dite* (région carpo-métacarpienne), il en est tout autrement, elle ne s'éloigne pas très sensiblement des dimensions et de la forme d'une main normale, sauf un peu d'hypertrophie des têtes des métacarpiens; aussi le contraste entre le volume de cette région et celui des doigts est-il assez singulier. Je m'étonne que ce fait n'ait pas frappé davantage les observateurs qui m'ont précédé. — Dans l'acromégalie, la région métacarpo-phalangienne de la main est au contraire énorme, je dirais presque que son augmentation de volume est relativement plus considérable que celle des doigts; c'est là ce qui donne à la main son aspect en *battoir*.

Arrivons à l'étude du 3e segment, le *poignet*. Dans toutes les

observations publiées jusqu'ici, on trouve noté l'élargissement de cette région; sur les différentes figures jointes aux observations, cet élargissement saute aux yeux; on voit l'extrémité inférieure des deux os de l'avant-bras se renfler d'une façon brusque et faire une énorme saillie au-dessus de la main ; ce renflement a lieu aussi bien dans le sens antéro-latéral que dans le sens transversal, la partie inférieure de l'avant-bras se trouve être ainsi plus grosse que la partie moyenne et même que la partie supérieure située juste au-dessous du coude.

On remarquera en outre que les poignets sont manifestement *déformés*; toute personne non prévenue à qui on montrera isolément un de ces poignets prononcera certainement le nom « d'arthropathie déformante ». Dans l'acromégalie, rien de semblable; si chez certains sujets le poignet est plus gros que chez un individu normal; c'est d'une façon tout à fait proportionnelle à la grosseur du membre supérieur; il n'existe à ce niveau aucune saillie, aucun élargissement brusque, en un mot aucune déformation. D'ailleurs, cet élargissement n'est jamais aussi prononcé (198 millimètres pour la circonférence du poignet d'un acromégalique qui avait l'avant-bras très gros, contre 230 millimètres du malade Gouraud-Marie, dont l'avant-bras était grêle).

Tel est l'aspect des *mains* dans l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique; celui des *pieds* est tout à fait analogue. Si nous divisons également ceux-ci en trois segments (orteils, — région tarso-métatarsienne, région malléolaire), nous voyons que les *orteils* sont, comme les doigts, plutôt un peu allongés, mais surtout élargis, et que c'est la phalangette qui prend la plus grande part à ce processus. L'apparence en « battant de cloche » y est encore plus marquée qu'à la main, les ongles sont énormes et recourbés. — De même que pour les mains, le second segment (région tarso-métatarsienne) est celui qui certainement a été le moins éprouvé par l'augmentation de volume du pied, bien qu'évidemment ses dimensions dépassent la normale; mais c'est surtout au niveau de la tête des métatarsiens que ce segment est le plus élargi.

Quant au troisième segment (*région malléolaire*), il est, comme l'était le poignet, énormément accru dans toutes ses dimensions; le diamètre transversal bi-malléolaire n'atteint pas moins de 112 millimètres et, ici comme pour les autres segments, la région est manifestement déformée.

Le bas de la jambe se trouve être ainsi manifestement plus gros

que sa partie moyenne, d'où la comparaison avec le pied d'éléphant, notée dans plusieurs observations.

En résumé, le pied présente absolument les mêmes caractères que la main; la seule différence c'est que pour le premier l'augmentation de volume est en général un peu moins prononcée que pour la seconde.

Dans cette augmentation de volume le principal rôle semble incontestablement revenir aux *os*; les parties molles suivent à la vérité cet accroissement, mais elles paraissent céder plutôt à une sorte de distension ou tout au moins se prêter simplement à l'augmentation de volume des os. Dans l'acromégalie, au contraire, les parties molles sont hypertrophiées par elles-mêmes, parallèlement au système osseux, et, pour leur propre compte, il ne s'agit donc plus d'une hypertrophie osseuse primitive, mais d'une hypertrophie en masse de tous les tissus d'une région.

A propos de l'état des parties molles dans l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique, il faut encore signaler l'existence possible d'un certain degré d'*œdème* au niveau des mains ou des pieds; Fraentzel, Saundby, Elliott auraient fait cette remarque; chez notre malade, il n'existait toutefois rien d'analogue.

Il ne faudrait pas croire que l'augmentation du volume des os fût limitée à ceux de la main et du pied, du poignet et des malléoles; elle atteint bien d'autres *os* encore, quoique d'une façon moins manifeste. Sur quelques-uns de ces os, la *diaphyse* subit le processus hypertrophique sur tout ou partie de son étendue; mais c'est surtout sur les *extrémités articulaires* que celui-ci porte son action. Tous les *os longs des membres* notamment ont leur diaphyse et plus particulièrement leurs extrémités articulaires notablement augmentées de volume. Cet accroissement des dimensions ne semble d'ailleurs pas être tout à fait symétrique pour les deux os d'un même segment de membre. Les os longs des segments périphériques des membres (cubitus, radius; tibia, péroné) sont relativement plus hypertrophiés que ceux de la racine des membres (humérus-fémur).

Certains os du *tronc* sont également atteints par le même processus : pour les *os du bassin*, la chose est vraisemblable, mais les difficultés de l'examen ne permettent guère de préciser. Les *clavicules* sont signalées par plusieurs auteurs comme notablement épaissies; on remarquera que c'est toujours leur extrémité acromiale qui l'est le plus.

Pour le *scapulum* également, l'augmentation de volume n'est

Fig. 7. — Profil de Br..., malade de Gouraud-Marie : le siège de la cyphose est nettement dorso-lombaire.

Fig. 8. — Br... vu de face.

bien manifeste qu'au niveau de l'épine avec prédominance pour la portion articulaire de celle-ci.

Le *sternum* est décrit dans plusieurs observations comme large et massif, l'appendice xyphoïde n'en est pas particulièrement développé. Les *côtes* peuvent être également considérées comme élar-

Fig. 9. — Profil d'un acromégalique : le siège de la cyphose est nettement cervico-dorsal.

gies, quelquefois aussi renflées à leur extrémité supérieure. Les *vertèbres* sont également dans quelques observations signalées comme ayant subi un certain degré d'hypertrophie ; le fait est en général assez difficile à constater sur le vivant. En revanche, une autre altération du rachis qui, elle, saute aux yeux, c'est la *cyphose* qui est quelquefois très marquée comme dans le cas I de Friedreich-Erb, et dans notre cas (Gouraud-Marie) ; il ne s'agit pas là d'un simple accident, car cette cyphose se retrouve encore dans deux autres observations : celles de Fraentzel et de M. Sollier, soit au

moins 4 fois sur 8 cas; elle n'est d'ailleurs pas constante puisqu'elle n'existait pas dans l'observation II de Friedreich-Erb. Il faut en outre noter qu'elle constitue le plus souvent un phénomène tardif n'apparaissant que plusieurs années après le début des autres déformations osseuses. Un autre caractère essentiel de cette cyphose est son siège invariable : il s'agit en effet toujours d'une cyphose des régions *dorsale inférieure* et *lombaire*. J'insiste sur ce fait parce que c'est encore un caractère différentiel avec l'acromégalie; dans cette dernière, en effet, la cyphose est constante, mais toujours elle est *cervicale* et *dorsale supérieure*. On peut d'après les figures qui accompagnent ce travail se faire aisément une idée de ces différences.

En outre de cette cyphose, on peut observer quelquefois un certain degré de *scoliose*. Par suite de ces déviations du rachis, on comprend aisément que le *thorax* présente certaines déformations. Dans notre observation (Gouraud-Marie), nous avons noté qu'il avait la forme d'une pyramide triangulaire à arête antérieure, il était de plus asymétrique, surtout dans sa région postérieure.

Les déformations rachidiennes produisent en outre une diminution de la *taille*. Le premier malade de Friedreich-Erb avait perdu 7 cm. 5; le nôtre près de 6 centimètres; ce sont là des chiffres assez élevés pour attirer l'attention.

A propos du thorax, il convient de signaler la *matité rétro-sternale* trouvée par M. Erb chez ses deux malades; cette même zone de matité a été retrouvée par M. Ewald, qui a pu lors de l'autopsie s'assurer qu'elle correspondait à un amas de ganglions du médiastin. M. Fraentzel n'a pu constater l'existence de cette zone; quant à nous, chez notre malade (Gouraud-Marie), nous avons perçu une légère submatité derrière la première pièce du sternum, mais en somme, rien de bien gros ni de bien net.

Il n'a pas été question jusqu'ici des os de la *face* et du *crâne*. Pour ces derniers, ils ne semblent pas présenter de modifications appréciables; mais on ne saurait en dire autant de ceux de la face. Dans deux cas en effet : observation I de Friedreich-Erb et observation Gouraud-Marie, il existait une déformation très notable du *maxillaire supérieur*; cette déformation consistait en un épaississement marqué du bord alvéolaire et des extrémités postérieures de ce bord, le tout déterminant un escarpement très net de la voûte palatine.

On remarquera que c'est le maxillaire supérieur seul qui est atteint, le *maxillaire inférieur est indemne* : nouvelle différence

avec l'acromégalie, qui présente au contraire une hypertrophie énorme du maxillaire inférieur.

Je viens d'entrer sur l'état des os dans d'assez grands détails pour justifier, je pense, la partie *ostéopathie hypertrophiante* de l'appellation que je propose de donner à cette affection (Ostéo-Arthropathie Hypertrophiante Pneumique); j'ai maintenant à légitimer le terme *arthropathie*.

Nous avons déjà dit plus haut combien les lésions osseuses se portaient d'une façon prédominante sur les extrémités articulaires. Indépendamment des articulations *métacarpo* et *métatarso-phalangiennes* et des articulations des *phalanges* entre elles, nous avons vu que les *poignets* et les articulations *tibio-tarsiennes* étaient le siège d'un gonflement extrême. Il en est de même, mais à un moindre degré, pour les *coudes* et pour les *genoux*, les dimensions des *rotules* étant également exagérées. Bien vraisemblablement aussi la cyphose dont il a été question plus haut est jusqu'à un certain point sous la dépendance de lésions des articulations *intervertébrales*. En outre de l'augmentation du volume des extrémités articulaires et de leur déformation, un autre caractère important nous indique la participation des jointures au processus morbide, c'est la gêne de leurs *mouvements actifs* et la limitation de leurs *mouvements passifs*. Ces malades sont en effet particulièrement maladroits de leurs mains, leurs coudes présentent d'une façon permanente un degré plus ou moins prononcé de flexion, leur extension complète est impossible; de même pour les genoux. Je ne saurais dire si du côté des articulations coxo-fémorales on constate quelque chose d'analogue, mais en tout cas chez notre malade (Gouraud-Marie) les mouvements des épaules étaient certainement un peu gênés. Chez quelques malades, le processus morbide s'accuse très nettement par des *douleurs articulaires* assez intenses que l'on ne manque pas d'attribuer au rhumatisme ; chez d'autres au contraire, il semble que les douleurs n'ont pas existé ou ont été à peine marquées. Enfin nous avons déjà dit que l'on observait quelquefois un *œdème* plus ou moins prononcé au niveau des jointures atteintes.

Voilà pour les os et les articulations. Si nous jetons un rapide coup d'œil sur les autres appareils, que trouvons-nous?

Du côté de la *face* un fait signalé par plusieurs observateurs, c'est le volume un peu marqué du *nez*, surtout au niveau de son extrémité; cet organe est assez souvent aussi le siège de varicosités plus ou moins développées qui lui donnent une coloration rouge manifeste.

On a, mais à l'état de rareté, observé un allongement avec épaississement des *paupières* et des *oreilles*. M. Gouraud et moi n'avons rien constaté d'analogue sur notre malade.

La *peau* de la face présente, en outre de l'acné rosacée signalée plus haut, une dilatation considérable des orifices des *glandes sébacées*. Au niveau des phalangettes, sur la face dorsale des doigts, on remarque une *sudation* exagérée, de telle sorte que, presque constamment, on voit à ce niveau sourdre de petites gouttelettes de sueur. M. Sollier a noté une sudation exagérée des jambes. Chez le malade de Gouraud-Marie, il y avait un peu d'*eczéma* des jambes, un *état ichthyosique* de celles-ci chez le malade de M. Sollier, des *troubles pigmentaires* chez celui de M. Saundby; enfin des *nodules* aplatis de nature indéterminée chez celui de M. Elliott.

Quant au *système vasculaire*, à part ce qui a été dit au sujet des varicosités du nez, à part une certaine dilatation des veines en différents points du corps, par exemple aux genoux, je n'ai rien de particulier à signaler; il ne semble notamment pas exister d'athérome ou d'artério-sclérose manifeste. Dans un ou deux cas, le *pouls* était un peu lent.

L'*appareil digestif* présentait, au moins chez le malade de notre observation I, quelque chose de spécial, c'est un *appétit* anormal, conduisant à une *polyphagie* très marquée. Chez le malade de M. Fraentzel, on trouve notée une *polydipsie* datant de la vingtième année. Dans notre observation I et dans le cas de M. Saundby, les *dents* étaient défectueuses.

L'examen des *urines* n'a jusqu'ici rien révélé de bien caractéristique, sauf peut-être une certaine abondance des phosphates : observation II de Friedreich-Erb et observation de M. Saundby, urine alcaline (?).

L'examen de la *sensibilité* a montré à M. Sollier quelques troubles (engourdissements, sensations de cuisson, diminution de la sensibilité en certains points, hyperesthésie dans d'autres). Mais il ne semble pas que ce soit là un symptôme propre à l'affection que nous décrivons; il s'agissait très probablement de phénomènes surajoutés.

Au point de vue des *organes des sens*, nous avons seulement trouvé notée une certaine *diminution de l'acuité visuelle*.

Les *réflexes rotuliens* étaient absents dans deux cas : ceux de Saundby et de Gouraud-Marie; il y a lieu, je crois, de se demander si cette absence tient à un défaut de la réflectivité, ou bien à ce que les déformations du genou ne permettent plus à l'excitation du

tendon rotulien d'avoir lieu d'une façon suffisamment énergique. Le malade de M. Sollier présentait au contraire une exagération des réflexes tendineux.

Il me reste maintenant à justifier le dernier terme de ma dénomination Ostéo-Arthropathie Hypertrophiante *pneumique*. J'espère y parvenir en étudiant l'*étiologie* et le mode de début de cette affection. En lisant, il y a plusieurs mois déjà l'observation publiée par M. Saundby sous le nom d'acromégalie, j'avais cherché à me rendre compte de la nature d'une affection qui occasionnait d'aussi fréquentes méprises. Je ne tardai pas à me convaincre qu'il s'agissait là des suites directes d'une *affection pulmonaire chronique*.

En effet, dans ce cas, nous voyons un homme dans la force de l'âge, qui, depuis quatre ans déjà présentait des *bronchites* tous les hivers, être pris quatorze semaines avant son admission à l'hôpital d'une sorte de poussée rhumatismale aux pieds, et trois semaines plus tard aux mains; il existait des douleurs très accrues par les mouvements des articulations; l'augmentation de volume des pieds survint en trois semaines. Même en admettant que le malade ait un peu exagéré la rapidité de la marche de son affection, on conviendra qu'on se trouve là en présence d'une forme *aiguë* de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante, forme d'autant plus intéressante par cela même qu'elle permet mieux de se rendre compte de la nature du processus. De même, le malade de M. Sollier est atteint à quarante ans d'une *pleurésie purulente* pour laquelle l'opération de l'empyème laissait encore deux ans après une plaie non cicatrisée. Un an plus tard (quarante-et-un ans), surviennent des douleurs dans les doigts et surtout dans les poignets, les mains commencent à grossir; deux mois après, des phénomènes analogues se montrent dans les pieds.

Ces deux cas me semblent par eux-mêmes assez démonstratifs; ce n'est pas tout : le malade de M. Ewald voit le début de son ostéo-arthropathie se faire à l'âge de quarante-huit ans; deux ans après, il meurt de *carcinose pulmonaire* avec épanchement sanguin pleural. Dans l'observation de M. Elliott, le début de la tuméfaction ostéo-articulaire s'est fait à vingt-cinq ans et demi; à vingt-sept ans, ce malade mourait porteur d'un épanchement pleural vraisemblablement purulent (état cachectique très prononcé avec diarrhée incoercible).

Voilà donc 4 malades chez lesquels ont coïncidé d'une façon indéniable une affection pleuro-pulmonaire et les manifestations d'ostéo-arthropathie hypertrophiante.

Les trois observations suivantes nous montrent également cette coïncidence, mais d'une façon moins directe et moins probante; en effet, le malade de M. Fraentzel *toussa*, il est vrai, dès l'âge de vingt ans, et mourut *phthisique* à cinquante-huit ans; mais il faut observer que, d'après les renseignements donnés par lui, l'augmentation de volume des extrémités aurait existé dès l'enfance. Chez l'aîné des frères Hagner (observation I de Friedreich-Erb), de nombreuses *bronchites* sont signalées, mais toutes celles dont il est parlé sont postérieures au début des manifestations osseuses (dix-huit ans). — De même dans notre observation I (Gouraud-Marie), se trouve également notée l'existence d'une bronchite chronique, mais d'après les renseignements fournis par le malade, les altérations ostéo-arthropathiques auraient été constatées dès l'enfance (1), et seraient par conséquent bien antérieures à la bronchite. Enfin, dans un seul cas sur les huit qui servent de base au présent travail, l'existence d'aucune affection pulmonaire concomitante n'est mentionnée (le cadet des frères Hagner).

Donc 4 cas affirmatifs, 3 douteux, 1 négatif : tel est le bilan de ces 8 cas. Au point de vue de l'arithmétique, l'opinion que je soutiens semble donc, il faut l'avouer, à la rigueur contestable; mais, dieu merci, en médecine, les raisons d'ordre mathématique laissent souvent à désirer.

D'autre part, ce qui se passe dans la *tuberculose pulmonaire* est tout à fait confirmatif de notre manière de voir, car c'est un fait d'observation vulgaire que dans cette affection les doigts subissent fréquemment la déformation en baguettes de tambour (2). De même, tout récemment (Société des Médecins de Vienne, séance du 8 mars 1889), le professeur Bamberger disait avoir observé dans plusieurs cas les doigts hippocratiques chez des individus atteints uniquement de *dilatation des bronches* sans tuberculose. Or ce que je soutiens c'est que la déformation qui fait l'objet du présent travail est, soit au point de vue *morphologique*, soit au point de

(1) Il m'est tout à fait impossible d'admettre que cette affection soit en aucun cas *congénitale*; je ne crois pas non plus qu'elle puisse être *héréditaire*. Dans le cas de M. Fraentzel, il n'est pas bien certain que la fille du malade présentât une déformation des membres de même nature que celle de son père. Quant aux deux frères Hag.... atteints tous les deux, je serais plutôt porté à croire à une *contagion* qu'à une *manifestation héréditaire* ou *familiale*.

(2) Une déformation analogue s'observe assez souvent aussi dans la cyanose congénitale; ici les relations de la déformation avec une affection pulmonaire sont à la vérité inconnues, et peut-être s'agit-il d'un processus différent; on remarquera cependant que la cyanose congénitale se termine fréquemment par la tuberculose pulmonaire.

vue *pathogénique*, un phénomène du même ordre que les doigts hippocratiques de la tuberculose pulmonaire ou de la dilatation des bronches ; c'est-à-dire que *toujours elle est sous la dépendance d'une affection pulmonaire antérieure*. C'est pour indiquer cette condition que je propose de faire suivre la dénomination de cette affection du terme *pneumique* (1). Par ce terme j'entends me borner à la simple constatation d'un fait dans son sens le plus large ; « *pneumique* » comprend ici pour moi non seulement le *poumon*, mais aussi ses annexes *bronches* et *plèvres*.

Nous avons vu en effet que si dans les observations de MM. Ewald et Saundby il s'agissait bien d'une affection du parenchyme pulmonaire (sarcome-carcinome), dans celles de M. Elliott et de M. Sollier la plèvre était atteinte ; et qu'enfin c'était surtout de lésions bronchitiques que souffraient les malades de Friedreich-Erb (aîné des Hagner), de Fraentzel, de Gouraud-Marie. Ces explications suffiront, je l'espère, pour bien spécifier que le terme *pneumique* ne doit pas être considéré comme indiquant une localisation étroite au parenchyme pulmonaire proprement dit.

Il nous resterait maintenant à rechercher par quel mécanisme ces lésions des organes respiratoires déterminent des ostéo-arthropathies aussi étendues. S'agit-il d'un *réflexe* qui, parti du poumon et de ses annexes, exerce sur la nutrition des os et des articulations une action normale? Cette explication eût été sans doute la plus généralement adoptée, il y a une dizaine d'années. L'orientation de la pathologie générale a changé depuis lors. Il me semble bien plus vraisemblable d'admettre que nous nous trouvons ici en présence d'un processus analogue à celui de ces *pseudo-rhumatismes* (2) d'origine infectieuse ou toxique que M. le Professeur Bouchard nous a appris à connaître, et dont il m'a été donné notamment, alors que j'avais l'honneur d'être son interne, d'observer dans son service un cas des plus nets au cours d'une bronchite subaiguë généralisée.

(1) *Pneumique* est ici employé dans le sens « provenant du poumon » ; l'épithète pour être vraiment correcte aurait dû être « *métapneumopathique* », mais j'ai reculé devant la longueur et la cacophonie qui en seraient résultées. J'avais tout d'abord adopté le terme « pneumogène » ; mais on m'a fait remarquer de différents côtés que ce mot était désormais synonyme de « produisant la pneumonie », et j'ai dû l'abandonner.

(2) Il est bien entendu que le processus de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique diffère de la plupart des pseudo-rhumatismes actuellement connus par une intensité moindre, et par une acuité beaucoup moins grande des phénomènes inflammatoires ; à tel point que, dans certains cas, ces phénomènes inflammatoires semblent manquer complètement.

Le cycle des processus devrait donc être établi ainsi : 1° une lésion de l'appareil respiratoire permettant, vraisemblablement sous l'influence de micro-organismes, la production à ce niveau de substances putrides ou fermentées (bronchite, pleurésie purulente avec ou sans empyème); 2° résorption et passage dans la circulation générale de ces substances produites au niveau de l'appareil respiratoire; 3° action élective de ces substances sur certaines parties des os et des articulations déterminant les lésions de l'ostéo-arthropathie hypertrophique. Ce dernier fait ne présente certes rien d'invraisemblable, si l'on veut bien se souvenir de la précision avec laquelle, par un processus tout à fait analogue (microbes à part), la *goutte*, grâce à l'uricémie, frappe toujours ou presque toujours les mêmes points du système ostéo-fibreux. Telle est la théorie que je propose; pour l'établir d'une façon définitive, il faudrait se livrer à à des recherches et à des expériences spéciales. Il ne m'a pas été possible d'entreprendre jusqu'à présent ni les unes ni les autres; mais je crois qu'à eux seuls les renseignements fournis par la seule méthode clinique m'autorisent à adopter les conclusions qui précèdent.

VI

DEUX CAS DE SPONDYLOSE RHIZOMÉLIQUE[1]

J'ai l'honneur de présenter à la Société deux hommes atteints d'une affection singulière caractérisée essentiellement au point de vue clinique par une *ankylose* à peu près complète de la *colonne vertébrale* (spondylose) et des articulations de la *racine des membres* (rhizomélique) (1), c'est-à-dire des articulations coxo-fémorales et scapulo-humérales (la lésion est beaucoup moins accentuée pour ces dernières).

Outre les deux malades ici présents, j'ai déjà eu, en 1886, l'occasion d'étudier un homme atteint de cette affection qui était venu consulter mon maître, M. Charcot, et que celui-ci m'avait engagé à examiner, vu la difficulté du diagnostic.

Depuis cette époque jusqu'en 1896, soit dans un intervalle de dix ans, je n'ai rencontré aucun cas de ce genre; en février 1896, est entré à Bicêtre le premier des deux malades que j'ai fait conduire devant la Société; dès son entrée, j'ai suivi avec soin ce malade qui m'intéressait doublement à cause des analogies présentées avec l'homme dont il vient d'être question; enfin, dans le courant de 1897, je constatais qu'un malade de mon service, faussement classé comme mal de Pott sous-occipital, était atteint de cette même affection; c'est le second des malades ici présents.

D'autre part, Strümpell a eu l'occasion d'observer, également à plusieurs années d'intervalle, 3 cas de cette maladie. Il fait une brève mention des deux premiers dans son *Manuel de Pathologie interne* (1884) et rapporte la troisième observation dans un article de *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.* 1897, novembre.

(1) Publié dans les *Bulletins et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôpitaux*, séance du 11 février 1898.

(2) Σπονδυλος, vertèbre; — ριζα, racine, μελος, membre.

Enfin j'ai retrouvé, dans *Charité Annalen* (1877), une observation de Koehler, qui semble bien appartenir à l'affection qui m'occupe aujourd'hui.

Je crois ne pas devoir différer davantage pour donner de cette affection, qui m'intéresse depuis bien longtemps, un essai de description clinique méthodique; celle-ci sera basée surtout sur les analogies très remarquables que présentent entre eux mes deux malades.

Ce qui caractérise essentiellement cette forme morbide, c'est la coexistence d'une soudure de tout ou presque tout le rachis avec une ankylose complète des deux articulations coxo-fémorales et une limitation plus ou moins prononcée des mouvements dans les articulations scapulo-humérales.

La *soudure vertébrale* est telle, que l'un de mes malades est dans l'impossibilité d'imprimer aucun mouvement à son corps ou à sa tête; l'autre malade peut encore exécuter quelques légers mouvements avec sa tête.

Cette soudure coïncide avec un certain degré de *cyphose*, mais celle-ci n'est pas très curviligne; elle consiste plutôt dans un changement de direction des régions dorsale supérieure et cervicale par rapport aux régions sous-jacentes du rachis dont la direction est relativement peu modifiée.

Le sacrum, l'articulation sacro-iliaque présentent des saillies osseuses anormales plus ou moins prononcées. D'ailleurs, la face antérieure des corps vertébraux offre également des saillies osseuses surajoutées, du moins dans la région cervicale, ainsi qu'on peut s'en rendre compte par le toucher de la paroi postérieure du pharynx. Le processus qui donne lieu à ces saillies produit une notable *gêne de la déglutition* dans les premières périodes de la maladie.

La *soudure coxo-fémorale*, dans la phase confirmée de l'affection, est absolue et ne permet plus aucun mouvement de flexion, d'extension, d'adduction ou d'abduction des cuisses. Cette soudure se fait en général dans une position telle que la cuisse offre un léger degré de flexion sur le bassin.

L'*articulation scapulo-humérale* n'est pas le siège d'une soudure comparable à celle de la hanche; cependant elle est prise elle aussi d'une façon manifeste; c'est ainsi que le malade ne peut élever ses bras au-dessus de l'horizontale; quand on lui dit de mettre la main sur sa tête, s'il y parvient c'est grâce d'une part, à la cyphose qui penche sa tête en avant, d'autre part à ce que l'omoplate exécute

un grand mouvement de bascule. On percevait en outre, chez mes malades, des craquements très intenses dans les articulations scapulo-humérales.

Les *genoux* semblent tout d'abord indemnes, mais en les examinant méthodiquement on s'aperçoit qne leur flexion est notablement limitée.

Les *autres articulations des membres* ne présentent ni déformations, ni raideur; la seule remarque à faire est que chez mes deux malades les *nodosités de Bouchard* existent de la façon la plus nette.

Du côté du tronc, il convient encore de signaler l'*aplatissement antéro-postérieur* très marqué du thorax. On constate, en outre, que les côtes ont *perdu toute mobilité* pendant la respiration; aussi celle-ci est-elle presque exclusivement *abdominale.*

Le *bassin* est également un peu aplati dans le sens antéro-postérieur.

Malgré l'existence de lésions articulaires aussi prononcées, les muscles, tout en ayant subi une certaine diminution de volume, ne présentent pas une atrophie considérable.

Une semblable limitation des mouvements dans quelques-unes des principales jointures doit bien entendu déterminer des troubles des mouvements et des attitudes spéciales.

C'est ainsi que pour garder la station debout, les malades prennent une *attitude en Z*, le haut du corps porté en avant, les genoux plus ou moins fléchis.

Dans leur lit, ces malades ne peuvent se coucher comme tout le monde, l'un ne connaît que le *décubitus latéral*, l'autre pratique le *décubitus dorsal*, mais en soutenant sa tête par un bandeau passant sous son occiput et fixé à une potence qui surplombe le lit.

Pour marcher, tous deux se servent volontiers de béquilles; ils peuvent cependant marcher avec des cannes et même sans canne, mais par suite de l'ankylose des deux articulations coxo-fémorales, ils marchent comme si leurs jambes se mouvaient autour d'un axe unique passant au centre des deux genoux.

Quant à l'*évolution* de l'affection, d'après le petit nombre de cas dont je dispose, je dirai qu'elle débute le plus souvent dans les premières années de l'âge adulte ou à la fin de l'adolescence. (Dans le cas de Koehler elle a débuté beaucoup plus tard).

Le *début* se fait par des douleurs dans une articulation : genou; hanche, coccyx, puis ces douleurs se calment une ou plusieurs autres articulations sont de nouveau affectées de douleurs à

quelques mois ou quelques années d'intervalle; il survient une ankylose du rachis à marche progressive de bas en haut ; à peu près simultanément, les articulations coxo-fémorales et scapulo-humérales sont prises par le processus morbide ankylosant.

Jamais ou très rarement, on ne constate de gonflement ou de rougeur des articulations atteintes, l'un des malades cependant présente actuellement un gonflement de l'articulation sterno-claviculaire.

Quant à l'*étiologie*, les renseignements sont jusqu'à présent insuffisants pour qu'on puisse se faire une idée de la cause de la spondylose rhizomélique. Il n'est pas improbable que le froid humide joue un certain rôle; la blennorragie, en tout cas, n'en joue aucun (1).

La coexistence des nodosités de Bouchard pourrait faire supposer qu'il s'agit de troubles de la nutrition.

Tous les cas connus jusqu'ici ont trait exclusivement à des sujets mâles.

De toute cette description il me semble ressortir d'une façon évidente qu'il s'agit d'une entité clinique très spéciale. Cette entité se distingue nettement des différentes formes connues de rhumatisme chronique; en effet, s'il est des cas où le rhumatisme déformant détermine une ankylose du rachis, ces cas diffèrent de ceux de spondylose rhizomélique par l'existence de déformations extrêmement prononcées des petites jointures et par une marche différente.

La spondylose rhizomélique se distingue non moins nettement des autres formes d'ankylose rachidienne, notamment de celle dont Bechterew a rapporté plusieurs cas, et que j'ai récemment étudiée sous le nom de *cyphose hérédo-traumatique* chez le troisième malade que j'ai l'honneur de présenter à la Société.

En terminant, j'ajouterai, sous toutes réserves, que je serais tenté d'attribuer à la spondylose rhizomélique, une des pièces sèches du Musée Dupuytren, et aussi une affection assez analogue, observée chez les félins et notamment chez le chat.

(1) Cette affirmation est tout à fait erronée; l'étude de cas plus nombreux a permis, au contraire, d'établir que la blennorragie, même très antérieure au développement de cette affection, joue dans celui-ci un rôle considérable (note de la réimpression).

VII

SUR LA SPONDYLOSE RHIZOMÉLIQUE [1]

Daus la séance du 11 février de cette année, j'ai présenté à la Société médicale des Hôpitaux deux malades atteints d'une affection dont les symptômes, absolument identiques dans l'un et l'autre cas, m'ont paru assez intéressants pour mériter d'être signalés à l'attention des cliniciens. Dans cette communication préliminaire, j'indiquais les principaux caractères de cette espèce morbide et insistais particulièrement sur la rigidité extrêmement prononcée du rachis et sur la soudure plus ou moins complète des articulations coxo-fémorales et scapulo-humérales, et faisant remarquer qu'ainsi ce sont les articulations de la racine des membres qui sont frappées dans cette forme de rigidité rachidienne je proposais de la désigner sous le nom de *spondylose rhizomélique* (σπονδυλος = vertèbre, le mot *spondylose* indiquant l'ankylose vertébrale, — et le mot *rhizomélique* étant formé de ριζα = racine et de μελος = membre, c'est-à-dire : « qui atteint la racine des membres »).

Le but du présent travail est de mettre sous les yeux des lecteurs de la *Revue de Médecine* les documents que j'ai pu rassembler sur cette question qui, depuis de longues années, a excité mon attention.

C'est en 1886 que j'ai eu l'occasion de voir le premier cas de l'affection qui nous occupe. Mon maître, M. Charcot, avait été consulté pour un malade atteint d'une rigidité singulière de la colonne vertébrale, et sachant combien m'intéressait l'étude de certaines affections du squelette, il avait bien voulu m'associer à la consultation dont ce malade devait faire l'objet. Par suite de l'ignorance où nous nous trouvions sur la nature de cette maladie, la consultation n'aboutit qu'à émettre des doutes sur la possibilité d'une ostéite déformante de Paget. Il me fut permis de prendre

(1) Publié dans la *Revue de Médecine*, T. XVIII, avril 1898.

d'une façon extemporanée des notes sur le malade, je les ai soigneusement conservées, comptant bien qu'un jour, un second cas de la même maladie se présenterait à moi. J'ai dû attendre dix ans; mais par un juste retour des lois de série il m'a été donné, un an plus tard, d'en observer encore un nouveau cas. Cela fait donc un total de trois observations personnelles. Parmi ces trois observations je considère les deux dernières en date comme ayant, par suite de leur absolue concordance, une bien plus grande puissance de démonstration; je commencerai donc par les rapporter ici.

Observation I. — Harr... Louis, trente et un ans, marchand des quatre saisons, entré à Bicêtre le 24 février 1896. Dans les antécédents héréditaires, on ne trouve rien de spécial, sinon de l'alcoolisme chez son frère et son père. Il a eu la rougeole à l'âge de cinq ans et fut bien portant jusqu'à douze ans; c'est à ce moment que, pour la première fois, le malade ressentit des douleurs dans les genoux qui ont évolué lentement et progressivement. Jamais cette attaque n'a nécessité de repos au lit et les articulations n'étaient point gonflées, ni rouges; le malade n'y ressentait point des craquements, mais il avait une sensation de crampes violentes; jusqu'à l'âge de dix-huit ans, les choses en restèrent là, le malade était comme tout le monde et ne présentait aucune déformation; il pouvait travailler sans difficulté à la culture de la terre.

A dix-huit ans survient le gonflement peu douloureux et peu considérable du genou gauche, en même temps se montrent des douleurs très violentes, lancinantes, dans la hanche gauche Le malade marche alors péniblement pendant quelques jours avec des cannes et ne peut se servir que très peu de sa jambe gauche; pendant quatre mois, après une reprise des accidents douloureux dans la jambe gauche, notre homme est condamné à un repos relatif, mais il n'a pas de fièvre: la douleur lancinante reste le seul symptôme.

Les deux genoux, à ce moment, surtout le genou gauche, auraient été le siège d'une hydrarthrose légère. Ces accident persistent jusqu'en août 1883.

En décembre 1883, le malade ne peut plus rester ni assis, ni debout, à cause d'une douleur coccygienne très vive qui l'oblige à demeurer couché sur le ventre jusqu'en août 1884. Pendant ce temps, les douleurs de la jambe gauche persistent, mais moins intenses qu'auparavant; à la suite de l'immobilité, la hanche droite s'ankylose et la soudure est complète, après avoir subi une marche progressive, en avril 1884; déjà la hanche s'était ankylosée depuis le mois de septembre 1883. Le 5 août 1884, le malade commence à se lever, la douleur du coccyx ayant diminué; survient alors une période d'accalmie jusqu'en décembre 1885.

Le malade a pu aller quelque temps sans trop de gêne, ni de douleurs. Mais dans l'intervalle d'un an, décembre 1886, progressivement la colonne vertébrale se raidit, perd sa souplesse; et enfin s'ankylose; à ce moment aussi, les mouvements de la mastication étaient très pénibles (douleurs mus-

culaires (?). Donc, en décembre 1886, les articulations du genou étaient presque intactes, les deux hanches et la colonne vertébrale étaient ankylosées. La région cervicale s'est prise la dernière.

Depuis cette époque jusqu'en 1887, l'ankylose de la colonne vertébrale s'est accentuée et a gagné davantage la région cervicale, les épaules se prirent alors, de sorte que le malade pouvait difficilement porter les mains à sa tête. Depuis, les mouvements de l'articulation de l'épaule sont devenus un peu plus faciles.

Pendant toute cette longue période, le malade ne s'est pas soigné. Ce n'est qu'en 1889 qu'il entre à l'hôpital Tenon dans le service de M. Chantemesse, où il fut traité par les douches chaudes. A cette époque, il se plaignait de troubles de déglutition, dus, semble-t-il, à l'action du processus morbide sur les vertèbres dans la région cervicale.

Après un séjour de 6 mois à Tenon, il entre dans le service de M. le Dr Routier, pour y être opéré; on lui fit la résection des deux hanches.

Mon excellent collègue et ami, M. le Dr Routier, a eu l'obligeance de me communiquer à l'égard de son intervention la note suivante que je reproduis fidèlement :

« 1889, 9 octobre. — Résection de la hanche gauche. Il y avait fusion complète du fémur et du bassin, la partie du col fémoral reséquée pesait 40 grammes; j'ai cru enlever tout le col et j'ai creusé la cavité cotyloïde. Le malade fut traité par la gouttière et la traction continue, 10 kilogrammes furent pendus au pied.

7 décembre. — Pareille opération est faite à droite.

Mai 1890. — Anesthésie pour rompre les adhérences qui limitaient les mouvements des deux cuisses; mobilisation extrême, flexion, adduction. abduction. Application avec l'aide du Dr Hennequin de son appareil à fracture de cuisse, extension avec 8 kilogrammes à chaque jambe, le malade peut s'asseoir dans son lit.

Décembre 1890. — Le malade est présenté par le Dr Routier à la Société de chirurgie, il marche à l'aide de béquilles, il peut s'asseoir et écarter les jambes ».

Peu à peu cependant la gêne des mouvements dans l'articulation coxo-fémorale reparut et alla en progressant; pendant un temps, le malade put encore exercer son métier de marchand de quatre saisons, mais un moment vint où il dut l'abandonner. En mars 1894, il éprouve des douleurs légères dans les coudes et dans les poignets, sans gonflement ni rougeur. Il reste dans le service du Professeur Jaccoud de mars 1894 à janvier 1895. M. Béline pendant ce séjour aurait constaté chez lui des signes de tuberculose au sommet du poumon gauche. Le même diagnostic a été porté dans un autre service.

Dans cette longue évolution de la maladie, les jointures n'ont jamais été grosses, ni tuméfiées.

Etat actuel, le 24 février 1896. — Le malade, dans la station debout, se présente avec une flexion des deux genoux, flexion à 130 degrés environ :

en même temps, il y a flexion du bassin sur les cuisses presque de même degré, de sorte que le tronc, les jambes et les cuisses représentent très bien un Z. En somme, le tronc se trouve considérablement incliné en avant; le cou aussi projeté en avant dans une autre direction que le tronc est presque horizontal. La face regarde par terre à deux ou trois mètres en avant des pieds. Pour garder son équilibre dans la station debout, il est obligé d'appuyer ses mains sur la région moyenne de la face antérieure des cuisses, car, sans cela, dit-il, cela lui fait grand mal dans les reins : il est tenu de recourir à cette manœuvre pour s'empêcher de s'affaisser.

Quand il marche, il est forcé, s'il veut aller loin, d'employer des béquilles; alors il marche en balançant en avant les deux jambes; elles se posent à terre en avant des béquilles et le corps prend son point d'appui sur les jambes qui restent accolées et au même niveau.

Fgi. 1.

Le malade porte alors ses béquilles en avant et exécute un mouvement d'oscillation des jambes. Il peut, avec ses béquilles, marcher pendant une à deux heures.

Quand il progresse sans béquilles, la démarche est toute différente et beaucoup moins sûre. On le voit avancer un pied l'un après l'autre exactement comme s'il existait un pivot traversant les deux genoux et que les seules parties mobiles des membres inférieurs se trouvassent dans cette articulation et dans les pieds.

Il est obligé d'allonger le pas, car quand le talon de la jambe qui passe en avant arrive au niveau de l'autre jambe, il frotte le sol et alors c'est là le mouvement difficile; le malade met, pour y remédier, sa jambe en extension brusque et forcée.

Quand il s'assied, il est forcé de se poser sur le bord du siège et d'avoir au moins l'une des deux jambes allongée, sans quoi il tombe en avant. S'il a une table devant lui, il peut plier les deux jambes sous sa chaise en s'appuyant sur la table.

Pour enlever son pantalon, il ne peut y parvenir qu'en appuyant avec un pied sur le bas de la jambe de l'autre côté; de même, pour enlever ses souliers, il est obligé de faire ainsi pour chaque pied par des mouvements successifs, n'étant plus capable, comme il le dit depuis de longues années, de toucher ses pieds avec ses mains.

Tous les mouvements des articulations des orteils et de l'articulation tibio-tarsienne sont très forts et d'étendue normale; les orteils ne sont le siège d'aucune déformation. Les muscles de la jambe ne présentent rien de particulier ; dans les genoux on ne perçoit pas de craquements, mais il

existe des mouvements de latéralité très prononcée; la flexion est nettement limitée et le talon ne peut être rapproché de la tubérosité de l'ischion que jusqu'à 17 ou 18 centimètres.

L'extension de la jambe sur la cuisse s'exécute normalement et peut être portée à un degré exagéré. Quant aux mouvements de la hanche (flexion, extension, etc.), ils n'existent pas.

Les articulations coxo-fémorales sont absolument soudées et quand on prend le malade par un des genoux on peut le soulever tout entier.

Les réflexes rotuliens sont normaux, le réflexe abdominal est fort; le réflexe crémastérien n'existe pas. Le malade a souvent des désirs génésiques, les érections sont assez fréquentes sans perte de sperme; les testicules sont petits; ils ont le volume d'un œuf de pigeon, la verge est à peu près normale.

Au lit, notre homme préfère se coucher sur un des côtés, sur la partie postéro-latérale du tronc, c'est-à-dire qu'il touche le plan du lit en même temps par le flanc et par le dos, à droite ou à gauche indistinctement. Couché dans cette position, le malade ramène les couvertures sous le côté qui ne touche pas le plan du lit de façon à se caler. Les jambes restent fléchies sur les cuisses et les pieds croisés l'un sur l'autre. De cette façon, quand il est placé sur le dos par exemple, le malade a sa tête et ses genoux sur un même plan horizontal. Les cuisses, le tronc et la tête forment dans leur ensemble un U assez régulier.

Si l'on examine les membres supérieurs, on voit que les muscles sont bien développés, que les articulations ne présentent pas de craquements et jouissent de la liberté de tous leurs mouvements. Il existe des nodosités de Bouchard, surtout au médius et à l'annulaire des deux mains. En somme, il n'y a aucune gêne ni altération dans le fonctionnement des membres supérieurs, sauf en ce qui concerne les mouvements des épaules; le malade ne peut arriver qu'avec peine à mettre ses mains sur sa tête, et dans les mouvements passifs on se sent arrêté net dès qu'on cherche à lever le bras au-dessus de l'horizontale. La musculature des épaules est bien développée.

Le rachis est incliné très nettement de droite à gauche et de haut en bas dans toute sa moitié inférieure à partir de l'angle inférieur d'insertion du trapèze; de plus, depuis ce niveau jusqu'au sacrum, la direction du rachis est peu courbée dans le sens antéro-postérieur.

Puis à partir de ce même point en remontant, elle devient un peu plus concave en avant jusqu'au niveau de la proéminence et là la courbure change pour devenir concave en arrière ou plutôt en haut.

Les mouvements de rotation de la tête sont limités, plus d'ailleurs à droite qu'à gauche; en effet, du côté droit il ne la tourne que de 45 degrés; à gauche, il peut la tourner de 60 à 70 degrés. Quand il est debout et qu'on lui dit de baisser la tête le plus possible, la direction normale de son regard tombe à une distance de 1 m. 75 environ en avant de ses pieds; quand on lui dit alors de relever sa tête le plus possible, la direction normale de son regard se porte à une hauteur de 2 m. 10, pour une distance de 2 mètres; en résumé, l'excursion de la tête dans le sens « flexion,

extension », est très limitée, cette excursion n'excède certainement pas 35 degrés. Quant aux mouvements d'inclinaison latérale de la tête, c'est à peine s'il en subsiste un vestige.

Il existe un aplatissement antéro-postérieur très marqué du thorax. Un aplatissement analogue se montre aussi, mais dans un moindre degré, au niveau du bassin.

Pendant la respiration, on constate l'immobilité des côtes sauf peut-être

Fig. 2.

Fig. 2 *bis*.

des côtes les plus inférieures; la respiration est complètement abdominale.

Il faut encore noter qu'il existe une saillie des ailerons du sacrum assez prononcée, ainsi que des deux cornes inférieures de cet os.

Au mois de mai 1897, H..., a commencé à éprouver des crampes assez violentes dans les épaules, il a perdu l'appétit et sans présenter de fièvre s'est trouvé cependant très souffrant; depuis lors, les mouvements des épaules sont devenus plus difficiles qu'ils n'étaient; les douleurs ont ensuite remonté dans la nuque.

Du côté de la marche, aucune modification n'est à signaler non plus que du côté des membres inférieurs.

Etat le 8 février 1898 d'après un examen fait par M. Ganault, élève du service.

Lorsque le malade est levé et qu'il raidit les genoux dans l'extension, le tronc fait avec les membres inférieurs un angle d'environ 110 à 120 degrés;

la poitrine est presque parallèle au sol et la face regarde presque directement en bas, l'occiput dépassant à peine la ligne du dos, et la suture sagittale étant presque verticale au lieu d'être antéro-postérieure.

Mais cette attitude est un peu forcée. Habituellement, le malade, cherchant à voir devant lui, relève légèrement la tête, ce qui l'oblige à fléchir les jarrets; il prend ainsi une attitude en Z. Si la station debout se prolonge, il se fatigue vite et est alors forcé de prendre point d'appui avec ses deux mains sur l'extrémité inférieure de ses cuisses pour soutenir le haut du corps.

Fig. 3.

Tête et rachis. — L'articulation temporo-maxillaire est absolument saine — aucune douleur — aucune gêne de mouvements. La colonne vertébrale forme une tige osseuse absolument rigide presque depuis l'occiput jusqu'au sacrum, présentant une exagération de la courbure normale antéro-postérieure à la région dorsale supérieure et un effacement marqué de l'ensellure lombaire; présentant en outre une scoliose très nette de la région cervico-dorsale à sommet tourné vers la droite et répondant à la 4e vertèbre dorsale approximativement. Une courbure de compensation en sens inverse existe à la région dorso-lombaire à sommet gauche vers la 2e vertèbre lombaire. Les mouvements de *flexion* et d'*extension* de la tête sont très limités (30 à 35 degrés).

Les mouvements de torsion de la tête sont également très limités, quoique plus étendus que les précédents. L'angle formé par les deux positions extrêmes de la tête dans ces mouvements, peut être évalué à 80 degrés. Il est probable que ces mouvements se passent uniquement dans les articulations axoïdo-atloïdienne et atloïdo-occipitale, et que les articulations des vertèbres cervicales entre elles n'y participent pas, car les mouvements d'inclinaison latérale de la tête possibles normalement grâce au jeu des disques intervertébraux sont complètement abolis, ce qui indique la perte d'élasticité de ces disques et la fixation des vertèbres les unes aux autres par une ankylose fibreuse très serrée ou peut-être osseuse. Cette hypothèse est encore rendue plus vraisemblable par le fait que, lorsque avec le doigt introduit dans le pharynx, on explore la face antérieure des corps vertébraux cervicaux, on sent quatre ou cinq tubercules osseux, dont deux ont à peu près le volume d'un gros pois. Toute la face antérieure de cette partie du rachis accessible au doigt est irrégulière, bosselée, déformée par ces productions osseuses.

Vu de dos, le malade paraît bien musclé. Les omoplates, enveloppées de leur couche musculaire bien développée, forment de chaque côté de la ligne épineuse vertébrale un relief très marqué. Les muscles qui les attachent au rachis (trapèze, angulaire, rhomboïde) sont vigoureux. Les muscles scapulo-huméraux (sus- et sous-épineux, sous-scapulaire, petit rond et grand rond), le sont également, comme on peut s'en convaincre, non seulement par le relief très appréciable que les plus superficiels font en se contractant sous la peau, mais aussi par l'intégrité des mouvements qu'ils impriment à l'humérus.

Le grand dorsal est également bien conservé. La masse sacro-lombaire existe encore mais est peu développée, les apophyses épineuses des vertèbres lombaires sont saillantes, non plus dissimulées au milieu de la masse de ces muscles.

Les mouvements d'inclinaison latérale, de flexion ou d'extension du tronc sont complètement abolis. La peau présente au niveau de la moitié inférieure de la région sacrée la cicatrice d'une large eschare que le malade prétend avoir eue en 1889 à la suite d'un séjour d'un mois dans une gouttière de Bonnet (M. Routier, dans le but de rompre l'ankylose des deux hanches, lui avait fait probablement l'arthrectomie des deux articulations coxo-fémorales, ainsi qu'en témoignent deux cicatrices linéaires au niveau, à droite, et un peu en arrière, à gauche, du bord postérieur des deux grands trochanters).

Le sacrum paraît avoir exagéré sa courbure normale en avant. Mais cette exagération de courbure s'est faite angulairement en arrière, et il existe à environ trois travers de doigt au-dessus de l'extrémité supérieure du pli interfessier une saillie angulaire osseuse très appréciable au niveau de laquelle la lente courbure d'inflexion du dos et des lombes, très oblique jusque là, devient presque verticale. Cette coudure est peut-être plus apparente que réelle, car il paraît y avoir à ce niveau du sacrum des productions osseuses anormales, et comme ces productions siègent au point même où l'eschare s'est produite, peut-être ne sont-elles pas sans relation avec les troubles trophiques dont l'eschare a été une manifestation cutanée.

Thorax. — Le thorax est aplati d'avant en arrière. Vu de face, il paraît plat transversalement et verticalement. Il est complètement immobile, les mouvements respiratoires n'intéressent que l'abdomen. Même dans les plus grandes inspirations, le thorax ne subit aucune dilatation, ainsi que la mensuration nous a permis de nous en assurer.

Les côtes sont saillantes sur les parties latérales, ce qui peut faire supposer un certain degré d'atrophie des muscles intercostaux et du grand dentelé. Les espaces intercostaux se dépriment à chaque grande inspiration et se tendent au contraire pendant l'expiration.

Le grand pectoral est bien développé.

Articulation scapulo-humérale. — Pas d'autre déformation appréciable de l'épaule qu'un peu de gracilité du muscle deltoïde.

Les mouvements du bras un peu étendus s'accompagnent de craque-

ments très nets et très nombreux des deux côtés. Le bras pendant le long du corps, et l'avant-bras étant fléchi à angle droit sur les bras, et appliqué sur la face antérieure du thorax, on constate que les mouvements de rotation externe ne dépassent l'angle droit que de quelques degrés, le malade ne pouvant pas donner à son avant-bras une direction bien éloignée de la position antéro-postérieure. Les mouvements de *flexion* sont également altérés; le malade peut fléchir le bras et l'élever au-dessus de l'horizontale, mais il ne peut l'élever verticalement au-dessus de sa tête et l'angle que fait ce bras ainsi élevé avec la verticale peut être évalué à 45 degrés.

Les mouvements d'*abduction* sont également plus restreints que normalement, le malade ne pouvant pas élever dans l'abduction son bras beaucoup plus haut que l'horizontale.

Les mouvements d'*extension* sont relativement mieux conservés et ont presque l'amplitude normale.

Les fonctions des articulations scapulo-humérales sont mieux conservées chez ce malade que chez Ham... L'étendue relative des mouvements qu'elles permettent indique que l'ankylose est beaucoup moins serrée que chez Ham... Mais les omoplates, peut-être par suite de l'usage continuel des béquilles ont acquis une grande motilité, ce qui ne contribue pas peu à augmenter l'étendue des mouvements du bras. Le malade, pendant ces divers mouvements se plaint d'éprouver une sensation de tiraillement dans les muscles avoisinant ces articulations. Nous nous sommes assuré que ces mouvements ne provoquaient pas cependant de contraction réflexe des muscles antagonistes.

L'état des deux articulations scapulo-humérales droite et gauche est le même.

Membre inférieur. — L'articulation sacro-iliaque ne paraît pas sensible à la pression. Mais l'épine iliaque postéro-supérieur droite est beaucoup plus volumineuse et est douloureuse à la pression. Il y a là hyperostose.

Articulation coxo-fémorale. — Les deux membres inférieurs sont fléchis sur le bassin, parallèlement l'un à l'autre, les deux condyles internes restant écartés l'un de l'autre de 5 centimètres environ.

Le malade ne peut ni les écarter ni les rapprocher, même d'un centimètre; il ne peut non plus ni fléchir ni étendre la cuisse. L'articulation de la hanche est complètement ankylosée. La pression à son niveau est sensible, mais non douloureuse.

Genoux. — Les genoux ont une apparence globuleuse, ce qui tient à l'affaissement des dépressions normales. — Craquements dans les mouvements un peu étendus. Limitation de la flexion. — Mouvements de latéralité assez accentués, surtout à gauche.

Le malade qui fait l'objet de l'observation suivante est, comme le précédent, dans mon service d'une façon permanente, les renseignements qui le concernent ont donc pu être pris avec les détails nécessaires.

Obs. II. — Ham..., homme âgé de 41 ans. — Est né à Paris, a été en apprentissage comme coutelier, puis trois ans après prend la profession assez dure, paraît-il, de découpeur pour articles de voyage. En 1876, a été garçon de peine dans une maison de cartonnages, jusqu'en 1878; il portait alors très souvent des paquets sur la tête. En 1875 a éprouvé une très vive douleur dans le genou gauche, cela a duré deux heures pendant lesquelles il a été dans l'incapacité de faire usage de la jambe gauche, puis cela a disparu complètement.

Il a fait son service militaire comme matelot dans la flotte; en 1879-1880, étant dans les vergues, il sentit une assez vive douleur dans le genou, cette douleur alla en augmentant, il dut se coucher, et resta trente jours au lit; après cela, il dut conserver pendant quelque temps un coussin autour du genou, fut exempté du service des vergues et du tir agenouillé.

Son service militaire prit fin en 1882. Il devint alors homme de peine chez un emballeur. Jusqu'en 1888, s'est très bien porté. — En août 1888, il tomba dans une cave, son dos heurta les marches de l'escalier, il perdit connaissance pendant près d'un quart d'heure. Ses testicules auraient enflé (le malade nie formellement toute espèce d'affection vénérienne à aucun moment de sa vie, sauf un chancre volant pendant qu'il était marin). Dans la quinzaine qui a suivi cette chute, le malade a pu continuer à travailler, mais bientôt des phénomènes d'hystéro-neurasthénie traumatique très accentués (cauchemars, dyspnée, bouffées de chaleur, étincelles dans les yeux, etc.) sont survenus et l'ont empêché de continuer son travail.

C'est à cette époque qu'il fait remonter la première constatation d'une légère gêne dans certains mouvements du rachis, par exemple pour ramasser un outil. Son état était alors si lamentable qu'il fut soigné comme phtisique.

Il entra à l'Hôpital Bon-Secours en 1890 plus pour son état nerveux que pour autre chose. A cette époque, il ressentit dans la région sacro-coccygienne, une douleur extrêmement vive qui le mettait dans l'impossibilité de s'asseoir; en effet, dès que son coccyx portait sur un siège, il éprouvait des douleurs épouvantables; il pouvait à la rigueur s'asseoir sur une seule fesse ou en faisant usage d'un coussin en couronne. Cette douleur éprouva une sorte de progression ascendante et arriva dans la région dorso-lombaire du rachis, puis elle alla plus haut encore et atteignit la nuque. — A ce moment, Ham... ne pouvait plus, comme il dit, porter sa tête; il lui semblait qu'elle serait tombée s'il ne l'avait pas soutenue avec les mains; dans ces moments-là, il éprouvait de la gêne de la respiration; la déglutition était considérablement troublée, il ne pouvait prendre que des aliments liquides.

En février 1892, il dut quitter l'Hôpital Bon-Secours; il entra à l'Hôtel-Dieu; les douleurs cervicales étaient telles que le médecin qui le reçut fit le diagnostic de « Mal de Pott » et lui appliqua d'urgence un appareil plâtré; pendant dix mois, il fit usage soit d'un appareil de ce genre, soit d'une minerve.

Vers les derniers mois de 1891 il s'était déclaré dans la hanche gauche

une douleur qui obligea Ham... à rester au lit pendant quelques jours. — Un peu plus tard, des douleurs du même genre se montrèrent dans la hanche droite. — Quand il entra à Bicêtre en 1893, il marchait avec des cannes par suite de la douleur et de la difficulté des mouvements dans les deux articulations coxo-fémorales. La tête et le cou étaient un peu moins soudés qu'actuellement. Pendant son séjour à Bicêtre, la soudure du rachis et des articulations coxo-fémorales a considérablement augmenté.

Fig. 4.

Fig. 5.

Quant aux épaules, le malade y a éprouvé quelquefois des douleurs, mais il ne peut préciser à quelle époque. Il croit que c'était en 1882.

Pendant son séjour à l'Hôtel-Dieu, il a présenté des douleurs et du gonflement de la deuxième articulation carpo-métacarpienne gauche; au niveau du premier espace inter-osseux, il subsiste à ce niveau une sorte d'exostose. C'est le seul accident de ce genre qu'il y ait eu à constater du côté des extrémités.

Etat actuel, 30 octobre 1897. — Le phénomène le plus saillant consiste dans une soudure extraordinairement prononcée de la colonne vertébrale. Le rachis est à peu près vertical depuis sa partie inférieure jusqu'à l'union des deux tiers inférieurs de la colonne dorsale avec son tiers supérieur; à partir de là, il commence à s'incliner en avant et cette inclinaison augmente

à mesure qu'on se rapproche de la tête. En outre, la moitié supérieure du rachis est déviée à droite; cette déviation n'est pas très accusée, et plutôt rectiligne que curviligne. La position que prend Ham... pour rester debout est la suivante : le tronc, dans ses deux tiers inférieurs, est à peu près vertical, sa partie supérieure est inclinée en avant, mais c'est surtout le cou qui, à partir de sa base (épaules), est fortement projeté en avant; il n'est pas absolument horizontal, mais se rapproche beaucoup de cette direction ; quant à la face, elle est tournée vers le sol, et une ligne passant par le sommet de la tête et le menton viendrait rencontrer le tronc immédiatement au-dessus de l'épine iliaque antéro-supérieure; en outre, la face regarde légèrement à gauche par suite d'un peu de rotation sans inclinaison latérale; la position de la tête est nettement indiquée par ce fait qu'une ligne passant par le conduit auditif externe et le menton est verticale. Les cuisses sont légèrement fléchies sur le bassin et assez rapprochées l'une de l'autre sans que cependant les genoux ni les malléoles soient au contact (les genoux sont écartés d'environ 2 centimètres). Les genoux sont également un peu fléchis et les pieds reposant sur le sol par toute l'étendue de la face plantaire, il s'ensuit forcément un certain degré de flexion dorsale dans l'articulation tibio-tarsienne. Lorsque Ham... doit se tenir debout sans canne, il appuie un peu ses deux mains sur la face antérieure de ses cuisses.

Pour marcher, Ham... se sert ordinairement de cannes ou de béquilles bien qu'il puisse faire quelques pas sans cette aide. On constate qu'il n'existe aucun mouvement dans les articulations coxo-fémorales, tout se passe dans les genoux et dans les pieds ; Ham... commence par soulever le talon du pied qui est en arrière de façon à ne plus toucher le sol que par l'extrémité des orteils; il prend alors un élan de façon à soulever son corps sur le pied qui se trouve en avant et qui est appliqué contre le sol par toute son étendue; cet élan élève assez la moitié du bassin correspondante au pied situé en arrière pour que celui-ci puisse exécuter le mouvement d'oscillation qui le portera en avant. Pendant la marche, l'aspect du malade peut être comparé à celui d'un mannequin de peintre dont les deux genoux seraient traversés par un axe unique et dont seule la portion des membres inférieurs située au-dessous des genoux prendrait part aux mouvements. Pendant la marche, le haut du corps se porte encore un peu plus en avant.

Lorsqu'on engage Ham... à s'asseoir, il se place de telle sorte que le coccyx repose sur le bord antérieur de la chaise et les épaules sur le dossier; ce sont les seuls points du corps par lesquels il repose sur la chaise, les pieds sont à plat sur le sol et s'y appuient de telle sorte que si on ne maintenait pas la chaise par derrière, le malade glisserait, repousserait la chaise en arrière et tomberait sur le dos. Aussi Ham... ne fait-il usage pour s'asseoir que d'un fauteuil très haut et très lourd; il aime aussi s'asseoir sur l'appui de la fenêtre près de son lit, au rez-de-chaussée.

Quand le malade est couché, c'est toujours sur le dos; les jambes sont étendues et reposent sur le plan du lit, mais le haut du corps et la tête se trouvent inclinés en avant d'une façon immuable, il a inventé pour les

soutenir de faire poser à la tête de son lit une potence en fer qui surplombe celui-ci et donne attache à un foulard passant sous son occiput et donnant ainsi appui au crâne.

Lors du tirage au sort, la taille était de 1 m. 66.

Elle est actuellement de 1 m. 47

L'examen des différentes articulations donne les résultats suivants :

La tête ne peut être remuée d'aucun côté.

Les articulations coxo-fémorales sont absolument soudées et ne peuvent exécuter aucun mouvement, pas même la plus légère abduction.

Fig. 6.

Les genoux au premier abord semblent avoir une mobilité normale; tout au moins le malade n'accuse aucune gêne de ce côté, mais un examen méthodique montre que la flexion est manifestement entravée; tout ce que le malade peut faire, c'est un angle de 120 degrés environ entre la partie postérieure de la jambe et de la cuisse; au contraire, l'extension est parfaite; pas de mouvements de latéralité.

Les articulations tibio-tarsiennes et du pied ne présentent aucun trouble dans leur mobilité.

Quant aux membres supérieurs, voici ce que l'on constate : les mouvements de l'articulation scapulo-humérale sont très réduits. Le malade ne peut étendre le bras horizontalement, soit dans le sens antéro-postérieur, soit dans le sens transversal, qu'avec la plus grande difficulté, et c'est tout au plus s'il peut arriver à former avec son bras et le thorax un angle de 60 degrés. Pour exécuter ces différents mouvements, il élève fortement le moignon de l'épaule, et l'on constate qu'il ne peut imprimer un mouvement à son bras qu'en faisant basculer l'omoplate et portant son angle inférieur très en dehors. Les mouvements d'abduction et de flexion du bras ne se passent pas dans l'articulation de l'épaule et sont dus à un déplacement en masse de l'omoplate. Ham... ne peut mettre sa main sur sa tête qu'avec une certaine difficulté.

Les mouvements de rotation de l'humérus sont très limités et comprennent à peine 20 degrés. Les mouvements de l'articulation sterno-claviculaire persistent, mais sont peu étendus à droite.

Lorsqu'on fait exécuter à Ham... ces divers mouvements, la main appliquée sur le moignon de l'épaule perçoit des craquements nombreux et assez gros, si on insiste un peu en exagérant les mouvements passifs, le malade

accuse de la douleur. Les articulations du coude, du poignet et des doigts sont intactes, On doit signaler cependant l'existence de nodosités de Bouchard très nettes, surtout au médius et à l'annulaire de chaque main.

Par suite de l'ankylose ou de la limitation des mouvements dans certaines articulations, le malade ne peut s'habiller seul; il ne peut mettre ni ses chaussettes, ni ses bottines, il ne peut ramasser un objet tombé à terre. Quand il s'agit de passer la chemise et la vareuse, la chose est loin d'être aisée par suite de la limitation des mouvements de l'épaule. La force des membres supérieurs est d'ailleurs fort bien conservée; c'est ainsi que pour qu'on lui passe son pantalon, le malade se soulève très haut avec les mains sur les dossiers de deux chaises.

Quant à l'appareil musculaire, le grand dorsal est très diminué de volume : la masse sacro-lombaire présente également une notable diminution. Les muscles du bassin et de la cuisse sont atrophiés ; le grand fessier semble en grande partie disparu à droite, très diminué à gauche, le pli fessier étant bien plus constitué par de la peau que par du muscle.

Le moyen fessier paraît subsister encore. Les muscles de la cuisse ont éprouvé une certaine atrophie, mais celle-ci n'est nullement comparable comme intensité à celle que l'on observe quelquefois dans les arthrites du genou. Le couturier semble faire défaut des deux côtés.

Il existe un aplatissement très prononcé du bassin dans le sens antéro-postérieur, ce qui tient à la diminution de volume des fessiers et peut-être aussi à un aplatissement de l'os iliaque lui-même. La concavité sacro-coccygienne est plus accentuée que normalement.

Aplatissement antéro-postérieur très prononcé du thorax. Les côtes sont soudées au rachis et ne subissent plus aucun mouvement, la respiration est presque exclusivement abdominale. Par suite, le malade se plaint d'avoir la respiration courte, mais à proprement parler on ne constate aucune gêne de la respiration.

Par le toucher pharyngien, on constate nettement l'existence de tubercules osseux surajoutés sur les parties latérales des vertèbres cervicales; la déglutition n'est nullement troublée.

Il existe des secousses fibrillaires ou plutôt fasciculaires très nettes et d'une assez grande fréquence sur les pectoraux, les muscles de l'abdomen, le quadriceps fémoral, les fessiers, le grand dorsal, peut-être aussi sur les adducteurs de la cuisse.

Les réflexes rotuliens existent et sont plutôt un peu forts. Pas de clonus du pied.

L'observation suivante vient ici la troisième, quoique la première en date, parce qu'elle est un peu incomplète et que sur certains points, elle diffère légèrement des deux précédentes.

Obs. III. — M. X..., vingt-huit ans, avocat, vient en 1886 consulter M. le professeur Charcot pour une gêne progressive des mouvements.

Au point de vue des antécédents, on trouve quelques accidents nerveux chez un oncle maternel. Il n'y a d'ailleurs dans la famille ni rhumatisme, ni goutte.

Le malade aurait éprouvé, vers l'âge d'un an, des convulsions, mais très légères et attribuées à la dentition. Jamais de maladies graves — rougeole et coqueluche bénignes.

Vers l'âge de dix-huit ans, il ressentit de temps en temps des douleurs dans l'aine gauche et quelquefois dans l'aine droite.

Dans la vingtième année, cure à Aix-la-Chapelle qui ne semble pas avoir réussi. — Cette cure ne fut d'ailleurs pas instituée contre la soudure de la colonne vertébrale qui n'existait nullement alors, mais contre les douleurs qui viennent d'être signalées et pour améliorer l'état général.

Pendant les deux ou trois années suivantes, M. X... éprouva des palpitations et quelques troubles gastriques, son appétit était irrégulier et après le repas, il ressentait pendant deux ou trois heures des malaises.

A l'âge de vingt-six ans, en 1884, au moment de l'ouverture de la chasse (le malade marchait jusqu'alors très bien et chassait volontiers; c'est tout au plus s'il éprouvait de temps en temps une sorte de douleur rhumatismale dans la ceinture ou les reins), il tomba à l'eau dans un marais et continua à chasser pendant toute la journée sans pouvoir se réchauffer. Il lui fut également impossible de se réchauffer le lendemain et il dut retourner chez lui. — A la suite de cet accident, il éprouva une lassitude insurmontable, mais sans douleurs très marquées, soit dans les reins, soit ailleurs.

Dès ce moment, il ressentit une sorte de torticolis, le cou était comme soudé et tournait tout d'une pièce. Le médecin de la famille lui conseilla de faire de l'escrime « pour se dérouiller »; le malade continuait d'ailleurs à danser comme auparavant.

En 1885, il était encore capable de chasser et même pendant assez longtemps; mais à la suite de l'hiver de 1885 où il avait été beaucoup dans le monde, il se trouva très fatigué.

Au mois de juillet et d'août 1886, une saison de bains de mer semble avoir été favorable.

C'est vers le mois de juin 1886 que M. X... s'aperçut que son squelette se déformait; il remarqua tout d'abord que sa hanche droite devenait de plus en plus saillante et que l'épaule droite avait une tendance à s'abaisser et les côtes du même côté à rentrer.

En effet, actuellement. la hanche droite (épine iliaque antéro-supérieure) fait une proéminence accentuée et est un peu élevée; peut-être est-ce la raison pour laquelle elle paraît légèrement augmentée de volume.

D'une façon générale, le malade semble « empalé », la tête et le tronc sont légèrement courbés en avant. La colonne vertébrale décrit, surtout dans la région dorsale, une courbure médiocrement prononcée, à convexité en arrière; elle éprouve en outre une courbure latérale à concavité droite. Le rachis présente en outre ce phénomène singulier que les différentes pièces qui le composent ont perdu pour ainsi dire toute mobilité, la rota-

tion du tronc se fait en masse et non plus par segments, comme si les différents corps vertébraux étaient soudés entre eux. La rotation du cou est également à peu près impossible.

En outre, les bras sont écartés du corps, et en somme, le malade présente assez bien l'aspect d'un anthropoïde.

Le crâne est assez volumineux, mais le malade affirme que ses dimensions ne se sont pas accrues, et d'ailleurs, la tête du père qui assiste à la consultation présente une conformation et une circonférence tout à fait analogues. — Les dents n'offrent rien de particulier.

Le malade n'a remarqué aucune modification, et on n'en constate aucune, dans les os des membres ; les extrémités (pieds, mains) sont absolument indemnes

Les mouvements de la cuisse sont malaisés, M. X.., éprouve une réelle difficulté à croiser, quand il est assis, la jambe gauche sur la droite. Les mouvements de l'épaule sont encore plus limités (un certain degré d'atrophie des muscles pectoraux). Quant à ceux du coude, du poignet et des doigts, du genou, du pied et des orteils, ils sont libres; notons cependant qu'il existe souvent des craquements dans ces articulations (surtout épaule et coude).

Le malade signale comme assez fréquentes des espèces de douleurs fulgurantes faisant le tour de la ceinture, mais peu violentes; de sorte qu'il dit ne pas souffrir en réalité. — Aucun trouble des organes des sens. — Il n'existe aucun tremblement.

J'ai appris l'année suivante que le traitement conseillé par M. Charcot (saison à la Bourboule, — pointes de feu le long du rachis) avait été suivi d'une légère amélioration, mais qu'en réalité l'affection subsistait dans son intégrité.

De mes trois observations personnelles je rapprocherai les suivantes appartenant à différents auteurs ; sans vouloir affirmer que toutes soient absolument superposables aux cas rapportés plus haut, il est pour le moins évident qu'elles en sont fort rapprochées (1).

Obs. IV (Koehler). Résumée (2). — Homme de soixante et un ans, employé de la poste, très décrépit, venu consulter (automne 1886) parce qu'il ne pouvait ni marcher, ni se tenir debout, ni s'asseoir.

Cinq ou six ans auparavant il remarqua un matin, en se levant pour se

(1) Pendant la correction des épreuves de ce mémoire j'ai eu connaissance d'un travail de Bäumler : *Ueber chronische ankylosirende Entzündung der Wirbelsäule*, in *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1898. — T. XII, travail dans lequel se trouve une observation qui devrait figurer parmi celles rapportées ici si les circonstances m'avaient permis de l'y intercaler.

(2) R. Koehler, *Ein Seltener Fall von Spondylitis deformans* (*Charité Annalen*, XII, 1887, p. 619).

rendre à son travail, un certain degré de raideur dans les extrémités inférieures; après avoir un peu marché, cette raideur disparaissait pendant le reste de la journée; mais le lendemain matin, les mêmes phénomènes se manifestaient. Quelques mois plus tard, il éprouva une sensation de *raideur dans la colonne vertébrale*. Ces troubles augmentèrent progressivement mais lentement et au bout de quelque temps persistèrent même pendant la journée. Les deux articulations coxo-fémorales, ainsi que les deux genoux, finirent par ne plus se fléchir ou s'étendre que d'un petit nombre de degrés; il devint impossible au malade de se baisser; pendant les mouvements, le malade percevait des craquements. Il n'a pas souffert très violemment, mais a cependant éprouvé des douleurs soit à l'occasion des mouvements, soit spontanées. Dés 1884, la raideur était telle qu'il devait s'aider d'une canne pour marcher. A cette époque, il glissa et en tombant se fractura le fémur au tiers supérieur; la guérison fut assez longue; pendant quelque temps le malade put marcher avec des béquilles, puis cela même lui devint impossible et depuis six mois, il est confiné au lit comme une masse inerte.

Etat actuel. — Etat de décrépitude très accentué; bien que le malade soit intelligent il a un air stupide, car la mimique lui fait presque absolument défaut. Amaigrissement très marqué, diminution apparente du volume de la musculature, surtout dans la région du dos; les muscles du cou ont la dureté du bois. Le malade ne peut lever sa tête au-dessus de son oreiller; on n'y parvient pas passivement davantage, sauf en soulevant en même temps le tronc. En le maintenant dans la station debout, on constate une scoliose modérée de la partie dorsale du rachis avec convexité vers la droite. La pression ou la percussion sur les apophyses épineuses ne détermine aucune douleur. Quand on dit au malade de fléchir ou de tourner la tête, il est nécessaire de l'observer avec le plus grand soin pour constater une ébauche de mouvement; un certain craquement est alors perçu par le malade et par la main d'un observateur appliquée sur la région cervicale. L'examen du rachis fait par le pharynx laisse reconnaître des tuméfactions des corps vertébraux grosses comme des haricots, d'une dureté osseuse, d'une configuration singulière, occupant les parties latérales droite et gauche des corps vertébraux, mais non la partie médiane. L'ankylose vertébrale était telle, que même dans une profonde narcose chloroformique, le cou et la tête étant soulevés au-dessus du lit ne retombaient nullement, de même pour les autres régions du rachis qui était rigide comme un morceau de bois depuis le sacrum jusqu'à la tête. La palpation de la symphyse sacro-iliaque fait reconnaître l'existence de saillies dentelées et pointues, de consistance osseuse, provenant tant du sacrum que de l'articulation coxo-fémorale.

L'articulation coxo-fémorale gauche est complètement ankylosée; l'articulation du genou gauche n'a une mobilité que de quelques degrés et seulement avec de très forts craquements. Les articulations coxo-fémorale et du genou à droite présentent des symptômes à peu près analogues. Dans

les deux genoux, les condyles fémoraux sont saillants, irrégulièrement tuméfiés. — Le réflexe rotulien manque complètement à gauche, est très affaibli à droite.

Obs. V (Beer). Résumée (1). — Homme d'une quarantaine d'années qui consulta pour la première fois M. Beer en 1893 ; il se plaignit de douleurs violentes survenant par moments, dans la région lombaire; ces douleurs étaient plus accentuées dans les commotions du corps pendant la marche on les trajets en voiture ; depuis plusieurs années, il ne pouvait se baisser comme un homme normal. On constata une immobilité totale du rachis depuis la région sacrée jusqu'à la nuque; la tête pouvait encore exécuter les mouvements de rotation et d'inclinaison. Quoique intelligent, le malade ignorait qu'il eût perdu la flexibilité de la colonne vertébrale. Il ne voulut à cette époque se soumettre à aucun traitement. Trois ans plus tard, il revint consulter le docteur Beer parce que la rigidité du rachis avait augmenté et englobé la portion cervicale (2). — Quand ce malade était assis, son aspect n'avait rien de bien extraordinaire. Cependant le manque de la lordose normale, l'inclinaison un peu trop prononcée de la tête en avant, la réduction de l'espace abdominal par l'enclavement des côtes dans les ailes de l'os iliaque et l'immobilité du thorax pendant la respiration, faisaient pressentir qu'il existait quelque chose d'anormal. Il n'existait plus aucun mouvement de la colonne vertébrale, sauf quelques-uns très limités de la tête dans les articulations les plus élevées de la colonne cervicale.

Atrophie des muscles des gouttières vertébrales avec augmentation de la consistance des tissus à ce niveau; les muscles fessiers ont un développement moyen. La flexion dans l'articulation coxo-fémorale est très limitée, toute tentative pour en augmenter l'amplitude est accompagnée d'une douleur vive et arrêtée par une résistance absolue; l'abduction des jambes est également limitée.

Douleurs dans la région lombaire à chaque secousse éprouvée par le corps, notamment pour descendre des escaliers ; de même quand il allait en voiture, il se soutenait sur ses bras pour amortir les secousses.

Quelques médecins avaient fait le diagnostic d'arthropathie tabétique. Beer exprime l'avis qu'il s'agit d'une affection des parties molles et donne les raisons pour lesquelles il penche vers cette opinion.

Les résultats thérapeutiques vinrent à l'appui de cette manière de voir, car après que le malade eut pendant quatre semaines été soumis quotidiennement à un traitement mécanique et électrique, les muscles de la région dorsale qui auparavant ne réagissaient ni aux courants faradiques, ni aux

(1) Berthold Beer, *Ueber Rigidität der Wirbelsäule. — Wiener medizinische Blätter*, 1887, n°s 8 et 9.

(2) Beer cite encore deux autres cas, d'une façon d'ailleurs très résumée, de rigidité du rachis; il n'y a, croyons-nous, aucune raison pour les ranger dans la spondylose rhizomélique.

courants galvaniques, commencèrent à se contracter en quelques places. Les fonctions motrices de ces muscles commencèrent à s'améliorer lentement et le rachis put se fléchir un peu passivement et même volontairement, surtout dans les régions lombaire supérieure et dorsale inférieure; un peu de rotation devint également possible. Au bout de deux mois et demi de traitement, le malade recouvra en partie la mobilité de son rachis; il pouvait fléchir suffisamment le tronc pour que la paume de ses mains s'appliquât sur ses rotules, les jambes restant étendues, tourner et incliner le tronc et la tête, et même fléchir le tronc en arrière. La sensibilité aux secousses imprimées par les différent mouvements avait beaucoup diminué.

Le malade pouvait en outre, même quand il était assis sur un siège bas, se redresser debout sans l'aide des mains, il était même capable de sauter un peu en l'air et d'écarter ses talons à la distance d'un mètre l'un de l'autre.

Les reliefs des apophyses épineuses étaient devenus visibles et par conséquent l'empâtement de la région avait une tendance à disparaître.

Le malade a dû quitter Vienne et depuis lors, quoique le traitement ait été un peu négligé, l'amélioration a encore progressé.

Comme étiologie, la seule chose à citer est que pendant des années ce malade a été exposé au froid pendant des trajets quotidiens en voiture.

L'observation qui va suivre appartient à Strümpell qui, dans son travail in *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk*, insiste sur la singularité du tableau clinique présenté par son malade. Déjà d'ailleurs dans la première édition du Manuel de Pathologie Interne de cet auteur (1884) se trouvent les lignes suivantes . « Comme une affection remarquable, et semble-t-il même particulière, on peut signaler encore ici, en passant, cette forme morbide dans laquelle survient, tout progressivement et sans douleurs, une ankylose complète de tout le rachis et des deux articulations coxo-fémorales, de telle sorte que la tête, le tronc et la cuisse sont intimement soudés ensemble et tout à fait rigides, tandis que les autres articulations conservent leur mobilité normale. Il va de soi que, par suite de cette soudure, des modifications toutes particulières de l'attitude et de la démarche prennent naissance. Nous-mêmes avons vu deux cas tout à fait semblables de cette singulière affection. » L'observation VI (Observation III de Strümpell) (1) appartient à la même série.

Obs. VI (Résumée). — A. K., trente-neuf ans, cultivateur. Jusqu'à il y a trois ans et demi, était en bonne santé. Alors commença son affection

(1) Strümpell, *Bemerkung über die chronische ankylosirende Entzündung der Wirbelsäule und der Hüftgelenke. — Deutsche Ztchr. f. Nervenheilk*, 1887, p. 338.

actuelle sans aucune cause appréciable, très lentement et progressivement, avec des douleurs du côté du sacrum, douleurs qui d'ailleurs ne furent jamais très intenses ni persistantes. Depuis un an, le malade a aussi parfois de légères douleurs dans l'articulation coxo-fémorale droite, s'irradiant dans la cuisse droite ; depuis peu de temps, douleurs analogues du côté gauche. Quelquefois, les douleurs du sacrum s'étendaient en avant jusque dans la région de l'estomac. — Mais beaucoup plus pénible que les douleurs se montrait la « raideur du siège » qui allait toujours en augmentant. L'action de marcher et de se courber devint de plus en plus difficile et lente. Pas de paresthésies particulières. Pas de troubles dans les membres supérieurs. Etat général tout à fait inaltéré. — Pas de prédisposition pathologique héréditaire du malade.

Etat actuel. — Homme grand et maigre mais bien musclé. Les mouvements de la tête, de la région cervicale du rachis et des extrémités supérieures ne sont pas altérés. Aucune articulation des bras ou des mains ne présente quoi que ce soit de pathologique. Dans l'attitude debout ou dans la marche, la partie supérieure du corps du malade présente toujours une inclinaison un peu excessive en avant. Le bassin est, lui aussi, incliné en avant, de sorte que les épines iliaques supéro-antérieures et les crêtes iliaques font une saillie très marquée en avant. La colonne vertébrale, à l'exception de la région cervicale et des premières vertèbres dorsales est *tout à fait rigide comme un bâton* et reste ainsi, même si le malade cherche à se courber en avant ou latéralement. Il peut marcher seul, mais lentement et avec des pas assez petits et toujours avec le tronc penché en avant. Les muscles du dos, le long du rachis, semblent atrophiés et ont une consistance particulièrement dure et ferme.

Aux jambes on remarque la forte tension de la musculature. Les réflexes rotuliens sont très intenses; cependant les réflexes du tendon d'Achille ne peuvent être provoqués. Sensibilité et réflexes cutanés normaux. — Dans l'articulation coxo-fémorale droite existe une contracture en flexion modérée mais permanente, dans la même articulation; du côté gauche, la contracture est presque insignifiante. Les articulations du genou et du pied sont tout à fait normales.

Pour faire un examen plus approfondi, le 24 juin 1897, on chloroforma le malade. Le professeur Graser voulut bien examiner dans cet état le rachis et les articulations. On constata que même lorsque les muscles étaient complètement en résolution par la narcose, la rigidité du rachis n'était en rien modifiée. Quant aux mouvements de l'articulation coxo-fémorale droite, ils restèrent très limités, et dans la rotation on arrivait à percevoir une crépitation notable. Pour des raisons thérapeutiques, pour vaincre l'ankylose, on pratiqua des mouvements passifs aussi étendus que possible. Les articulations du genou et du pied étaient entièrement normales. Les organes internes, ainsi que l'urine, sont également normaux.

Dans les jours qui ont suivi la chloroformisation, le malade probablement sous l'influence des mouvements passifs forcés qui avaient été exé-

cutés, ressentit une fièvre assez élevée (39-40), et des douleurs tellement violentes dans le dos et les articulations coxo-fémorales qu'il ne pouvait plus marcher. Mais au bout de quatre jours de repos complet au lit survint une amélioration marquée qui, après l'emploi de bains chauds, fit de tels progrès que le malade était en etat de marcher mieux et plus facilement que lors de son entrée à la clinique. Il sortit sur sa demande le 2 juillet 1897.

Si en nous basant sur l'étude des observations précédentes nous cherchons à faire un résumé méthodique des principaux caractères de la Spondylose Rhizomélique, que trouvons-nous donc ?

En première ligne, et d'une façon essentielle, le propre de cette affection est la *coïncidence d'une soudure complète du rachis avec une ankylose plus ou moins prononcée des articulations de la racine des membres, les petites articulations des extrémités demeurant intactes.*

Nous allons examiner isolément chacun des termes de cette définition :

La SOUDURE DU RACHIS est complète, dans la moitié inférieure tout au moins; un peu plus haut, et notamment dans la région cervicale, la colonne vertébrale peut conserver pendant assez longtemps une certaine mobilité. La rigidité ainsi produite est telle qu'on briserait le rachis plutôt que de lui imprimer le moindre mouvement.

La position dans laquelle s'est faite cette soudure du rachis mérite d'être signalée. Il ne s'agit pas là en effet d'une cyphose curviligne comparable à celle qui se voit dans plusieurs autres affections; — dans la spondylose rhizomélique la *cyphose* est surtout due à une forte et assez brusque inclinaison de la portion cervicale du rachis et un peu aussi de sa portion dorsale tout à fait supérieure, les portions lombaire et dorsale inféro-moyenne du rachis se continuant suivant une ligne presque droite. Ce qui exagère considérablement l'aspect cyphotique des malades, c'est l'ankylose en flexion de l'articulation coxo-fémorale par laquelle le tronc semble projeté en avant davantage encore qu'il ne l'est réellement.

La soudure du rachis avec le sacrum est absolue ; il semble qu'à ce niveau il se fasse même une prolifération osseuse, et notamment on peut rencontrer des éminences hyperostosiques à la hauteur de l'articulation sacro-iliaque.

Les *hyperostoses* ne semblent d'ailleurs pas limitées à la portion inférieure et postérieure du rachis, car par le toucher intrabuccal

on constate, au niveau de la paroi postérieure du pharynx, l'existence de saillies osseuses au niveau de la face antérieure des corps vertébraux. Il est très vraisemblable que c'est aux poussées aiguës survenues à ce niveau que sont dus les *troubles de déglutition* signalés dans les premières périodes de nos observations.

Ankylose des articulations des membres. — L'articulation qui est de beaucoup la plus atteinte, la seule en réalité qui soit le siège d'une ankylose complète c'est l'*articulation coxo-fémorale*. Dans cette articulation, il peut n'exister plus aucun mouvement, si minime qu'on veuille l'imaginer. La soudure absolue qui s'est opérée a fixé l'articulation dans un léger degré de flexion et d'adduction.

L'*articulation scapulo-humérale* est beaucoup moins affectée que la coxo-fémorale, et n'est pas le siège d'une soudure comparable à celle de cette dernière articulation. Cependant, ses mouvements sont, chez nos deux malades, considérablement limités. C'est ainsi que ni l'un ni l'autre ne pouvaient élever les bras au-dessus de l'horizontale; quand on leur disait de mettre une main sur leur tête, s'ils y parvenaient c'était grâce d'une part à la cyphose qui incline leur tête en avant, grâce d'autre part à ce que l'omoplate exécutait un grand mouvement de bascule. — Chez mes deux malades en pratiquant des mouvements passifs de l'épaule on percevait avec une grande netteté, du côté de la voûte acromio-coracoïdienne, des craquement très intenses. Il est à remarquer que dans quelques-unes des observations que nous rapportons plus haut (Koehler-Beer-Strümpell) il n'est pas question de troubles du côté de l'articulation scapulo-humérale. Est-ce que l'affection ne s'était pas encore propagée à cette articulation? — Ne serait-ce pas plutôt que ces troubles ont été méconnus, car en réalité ils veulent être spécialement recherchés, les malades préoccupés surtout de l'état des hanches et du rachis peuvent fort bien omettre d'attirer l'attention du médecin sur la manière dont se comportent leurs épaules.

Une autre articulation dont les troubles veulent être recherchés est celle du *genou*. A première vue, les mouvements semblent en être tout à fait normaux et les malades n'en parlent pas; cependant si on leur dit de fléchir le genou autant que possible on constate que ce mouvement est plus ou moins limité; en tout cas, il n'est jamais assez étendu pour que le talon vienne au contact de la fesse.

Quant aux autres articulations des membres, elles sont indemnes et leur mobilité absolument normale contraste d'autant plus avec la soudure coxo-fémorale et la gêne des mouvements de l'épaule.

Du côté des mains et des doigts, il faut signaler chez Har... et chez Ham..., l'existence de *nodosités de Bouchard* parfaitement nettes. L'aspect du malade est en outre profondément modifié par un *aplatissement* singulier et très accentué du *bassin* et du *thorax*.

Pour ce qui est du *bassin*, il est assez difficile de dire si cet aplatissement est uniquement dû à l'atrophie des fessiers ou si les os eux-mêmes y prennent part; cette dernière hypothèse n'est pas invraisemblable.

Le *thorax* est, comme le bassin, aplati dans le sens antéro-postérieur; ici encore l'atrophie musculaire des muscles du dos peut jouer un certain rôle, mais le squelette participe certainement à la déformation. Celle-ci est tout à fait évidente lorsqu'on regarde les malades par côté.

A cette déformation se joint une *immobilité respiratoire* du thorax très singulière, les côtes (sauf parfois les plus inférieures) n'éprouvent aucun mouvement pendant la respiration; celle-ci est presque exclusivement abdominale. — Il est évident que ces modifications du côté du thorax ne doivent être manifestes que dans les cas où comme chez Harr... et Ham... l'affection a atteint un degré très prononcé.

Pour ce qui est de l'*atrophie musculaire* constatée sur certains muscles, on en trouvera l'indication détaillée dans nos deux observations précitées; nous ferons remarquer que cette atrophie, tout en étant très nette, ne nous a pas semblé aussi prononcée que celle qui accompagne parfois telle ou telle arthrite isolée.

Il est évident que des troubles aussi marqués dans plusieurs des principales jointures doivent amener au point de vue fonctionnel une gêne plus ou moins grande, d'où des attitudes spéciales intéressantes à étudier.

Pour garder la *position debout*, les malades sont obligés d'avoir recours à un artifice qui consiste à tenir les genoux dans un certain degré de flexion. En effet, sans cet artifice, le tronc se trouvant notablement penché en avant par suite de l'ankylose en flexion de l'articulation coxo-fémorale, ne tarderait pas à entraîner le malade et le mettrait hors d'état de garder l'équilibre. La flexion des genoux vient mettre ordre à cela et corrige la flexion coxo-fémorale. Cette coïncidence de la flexion des deux principales articulations des membres inférieurs fait que, lorsqu'ils sont debout, ces malades ont une attitude en Z. Lorsqu'ils doivent se tenir longtemps dans cette position ils sont obligés de s'aider d'une canne ou d'appliquer les deux mains sur la face antérieure des cuisses.

Dans le lit, ils ne peuvent se *coucher* comme ils veulent, car la soudure du rachis en flexion sur le bassin tendrait, si leur dos s'appliquait sur le plan du lit, à projeter en l'air le bassin et les membres inférieurs. — Le décubitus latéral est donc le seul dans lequel Harr... puisse se livrer au sommeil.

Quant à Ham... il a organisé au-dessus de son lit une potence en fer donnant attache à un foulard, celui-ci passe sous son occiput et soutient la tête et le haut du corps au-dessus du plan du lit sur lequel au contraire s'appliquent les membres inférieurs. Ham... dort donc « suspendu ».

Quant à la *marche*, elle présente également un aspect tout particulier qui tient à ce que, les articulations coxo-fémorales ne fonctionnant plus, la progression ne peut se faire que grâce aux mouvements des genoux et des articulations tibio-tarsiennes. Il semble qu'en réalité les malades soient des mannequins en bois dont les mouvements des jambes se feraient autour d'un axe unique transversal passant à la fois par les deux genoux. — Quoique possible sans aide, la marche est difficile et pénible, d'où l'emploi ordinaire de deux cannes ou de béquilles.

Pour ce qui concerne la marche, l'évolution, l'étiologie de l'affection qui nous occupe, vu le petit nombre des cas observés, il serait imprudent d'en prétendre fixer les règles. Quelques points cependant peuvent d'ores et déjà être relevés.

Tous les cas qu'il m'a été donné de réunir appartiennent au *sexe masculin*; n'est-ce là qu'une pure coïncidence?

L'*âge* où débute l'affection est surtout la première partie de l'âge adulte (elle peut aussi commencer dans l'adolescence; enfin, pour le cas de Koehler, ç'aurait été passé la cinquantaine).

Quant au *début* lui-même, le phénomène initial semble consister dans des douleurs; ces douleurs, chez Har... et chez Ham..., se sont manifestées tout d'abord dans le genou; plus tard, elles ont assailli la région sacro-coccygienne avec une telle violence que, pendant de longs mois, ces malheureux n'ont pu demeurer assis. Il convient d'ajouter que les phénomènes douloureux sont un accompagnement ordinaire de la Spondylose Rhizomélique : en effet, d'une part, à certaines reprises pendant l'évolution de celle-ci, on peut voir survenir des poussées douloureuses spontanées sur telle ou telle jointure; d'autre part, chez ces malades, les douleurs sont toujours « en puissance »; il suffit, pour les réveiller pendant quelques minutes ou quelques heures soit de se livrer avec quelque insistance à l'examen des articulations ankylosées, soit de changer le malade de siège ou

de lit ou de lui faire exécuter des mouvements auxquels il n'est pas accoutumé.

Pour ce qui est de la rigidité rachidienne, très nettement elle a pris chez Har... et chez Ham... une marche progressivement ascendante depuis le sacrum jusqu'à la région cervicale ; les articulations coxo-fémorales semblent avoir été atteintes en même temps que se produisait la soudure des régions inférieures du rachis.

Ce qu'il convient de remarquer c'est que, malgré la présence de douleurs qui paraîtraient indiquer un processus d'une certaine acuité, jamais les jointures n'ont présenté les autres caractères d'une arthrite aiguë ou subaiguë (gonflement, rougeur, chaleur) ; le processus en présence duquel on se trouve ne peut donc être assimilé ni à celui du rhumatisme articulaire aigu, ni à celui du rhumatisme chronique déformant dans sa forme grave. La tendance à l'ankylose sans déformations est ici vraiment prédominante et inéluctable, ainsi qu'en témoigne l'histoire de Har..., chez lequel la résection d'une partie du col fémoral et la mobilisation de la jointure furent, au bout de quelques mois, suivies d'une nouvelle ankylose complète.

Le diagnostic est surtout à faire avec les autres espèces de Spondylose, de soudure vertébrale.

Avec le *mal de Pott* il n'y a guère lieu d'insister, tant à cause des caractères de la cyphose qu'à cause de l'absence de troubles au niveau des jointures des membres.

Quant au *rhumatisme chronique déformant*, il peut à la vérité déterminer, dans les cas graves, une ankylose complète de toutes ou presque toutes les articulations des membres et du tronc, y compris la colonne vertébrale, mais il se distingue immédiatement de la spondylose rhizomélique par la participation des petites jointures des extrémités qui sont frappées les premières et le plus fortement.

Dans la *cyphose hérédo-traumatique*, la soudure du rachis est également très prononcée, mais n'a pas les mêmes caractères que la spondylose rhizomélique (1) ; ici, en effet, la cyphose est curviligne et à grand rayon, les jointures des membres ne participent pas à la soudure, les douleurs ont un caractère névralgique spécial (sciatique), enfin, comme l'a montré Bechterew, le rôle principal, dans l'étiologie de cette affection, appartient d'une part à l'hérédité, d'autre part au traumatisme.

(1) Pierre Marie et Ch. Astié, Sur un cas de cyphose hérédo-traumatique (*Presse méd.*, 6 oct. 1897, n° 82).

Une autre variété de cyphose doit être distinguée de la spondylose rhizomélique : c'est la cyphose que l'on observe chez certains ouvriers des champs qui, à force de biner, de sarcler, de gratter la terre, ont fini par éprouver une soudure en flexion de la région lombaire et sont comme doublés sur eux-mêmes. Cette « *duplicature champêtre* » ne s'accompagne d'ailleurs pas d'une soudure de tout le rachis ni d'ankylose très prononcée dans les articulations des membres.

Il est bien difficile d'exprimer et surtout de se faire une idée sur la nature de la Spondylose Rhizomélique; il faudrait tout au moins, pour s'y aventurer, posséder une autopsie de cette affection. En l'absence d'autopsie, j'ai passé en revue les pièces du musée Dupuytren et je crois, bien entendu sous toutes réserves, que la pièce portant le numéro 67 du Nouveau Registre (1) peut être rapportée à l'affection qui nous occupe. Cette pièce sèche est constituée par les os iliaques, le rachis et les côtes d'un individu du sexe masculin dont le squelette a été recueilli dans un des pavillons de l'Ecole pratique, sans autres renseignements; l'interprétation que je propose est donc uniquement fondée sur l'étude de la pièce elle-même.

Le rachis est le siège d'une soudure très accentuée, cette soudure qui n'a déterminé qu'une légère cyphose s'est effectuée conjointement sur différents points des vertèbres. Les corps vertébraux sont intimement réunis les uns aux autres depuis le sacrum jusqu'à la première dorsale; dans la région lombaire se montrent des tubérosités osseuses très saillantes sur les parties latérales des corps vertébraux qui se continuent d'une vertèbre à la vertèbre voisine; plus haut, dans la région dorsale, les tubérosités font défaut, mais la réunion des vertèbres n'en est pas moins solidement réalisée par des couches de tractus osseux qui, très nettement, sont le résultat de l'ossification du grand surtout ligamenteux antérieur. Sur les parties latérales, les lames vertébrales sont réunies entre elles (non pas sur toutes les vertèbres), par des tractus osseux d'aspect analogue aux précédents et ayant également tout l'aspect de plans fibreux ossifiés. Enfin les apophyses épineuses, depuis le sacrum jusqu'à la 7e cervicale, sont soudées ensemble par un large filament osseux dont l'origine n'est autre chose que le ligament surépineux

(1) Mention a déjà été faite de cette pièce, mais à un autre point de vue, par M. Félix Regnault, qui dans une communication à la Société Anatomique, octobre 1897, en a donné une description.

ossifié. En outre, le sacrum est réuni à l'os iliaque par des jetées osseuses ; un grand nombre de côtes sont soudées aux apophyses transverses par leur col et aux parties latérales des corps vertébraux par leurs têtes.

Ce qui tend à me faire attribuer à la spondylose rhizomélique cette curieuse pièce de soudure rachidienne, c'est que les deux cavités cotyloïdes sont en même temps notablement modifiées dans leur aspect; elles présentent en effet une dilatation assez considérable et une exagération du bourrelet cotyloïdien ; la coïncidence d'altérations de l'articulation coxo-fémorale avec la soudure rachidienne est donc ici évidente.

D'après l'aspect de cette pièce, on peut conclure que le processus morbide a surtout consisté dans une transformation osseuse des différentes couche fibreuses péri-vertébrales ; les articulations des corps vertébraux entre eux ne semblent pas avoir été profondément atteintes; il s'agirait donc ici surtout d'un processus d'ossification des tissus fibreux périarticulaires beaucoup plus que d'arthropathies véritables.

Peut-être aussi faut-il rattacher à la spondylose rhizomélique une affection ankylosante observée chez les *Félins* et dont Bricon (1) a communiqué un cas à la Société Anatomique et en a décrit ainsi qu'il suit les principaux caractères : « Le premier symptôme apparent est une raideur anormale de la région cervicale ou parfois des membres antérieurs. Cette raideur, d'abord peu étendue, se propage d'avant en arrière ; le cou est incliné latéralement, les mouvements de flexion et d'extension de la tête et ceux qui se produisent dans les articulations intrinsèques de la colonne vertébrale sont abolis progressivement, de telle sorte que vers la fin de la maladie l'animal mérite véritablement le nom de « chat barre de fer » ; saisi par la tête, il peut en effet être tenu ainsi que le serait une barre. L'animal ne pouvant se nettoyer est envahi par la vermine.... La durée de la maladie est de plusieurs mois, parfois de plusieurs années. » C'est là une rigidité rachidienne, une spondylose, fort analogue à celle que nous étudions, d'autant plus analogue que Bricon signale l'existence de petites exostoses au niveau du grand et du petit trochanters et que par conséquent le membre inférieur et très probablement l'articulation coxo-fémorale se trouvaient atteints chez cet animal. Cette affection se montrerait non seulement chez le chat, mais aussi chez les grands félins.

(1) Bricon, Exostoses, hyperostoses et synostoses multiples de la colonne vertébrale chez un chat (*Bull. de la Soc. Anat.*, juillet 1884, p. 478).

Quant à la nature de la spondylose rhizomélique telle que nous l'avons étudiée chez nos deux malades de Bicêtre, il est bien difficile d'émettre une opinion, d'autant plus que l'on ne trouve aucune cause à laquelle se rattache l'éclosion du processus morbide ; aucune infection ne peut être décelée, la blennorragie elle-même ne saurait être mise en cause. D'autre part, la présence de nodosités de Bouchard, bien caractérisées, tendrait à faire supposer qu'il s'agit plutôt ici d'une affection par trouble de la nutrition.

Mais, si dans ces deux cas, les infections semblent devoir être éliminées, il ne s'en suit pas qu'elles soient incapables de réaliser un processus sinon identique, du moins fort analogue, ainsi qu'en témoigne l'observation suivante dont je ne donne ici que les principales lignes pour ne pas allonger démesurément les limites du présent mémoire.

Pot... est âgé de trente-et-un ans. En 1924, après une blennorragie à répétition (1887-1890-1892), il fut atteint d'une légère arthrite tibio-tarsienne à droite ; en 1895, survinrent des douleurs dans la région cervicale du rachis, une saison à Aix en Savoie n'amena qu'une amélioration peu marquée ; en 1896, les douleurs allèrent en augmentant, la raideur de la région cervicale du rachis s'accrut également jusqu'à aboutir en 1897 à une soudure presque complète de cette région. — Actuellement, la tête est inclinée à droite, le cou penché en avant ; la rotation de la tête et du cou est presque impossible ainsi que la flexion et l'extension. A la palpation, on sent les masses des muscles postérieurs du cou fortement lardacées, l'empâtement s'étend depuis l'occiput jusque vers la 7e cervicale ; à ce niveau, sauf dans le voisinage des deux premières cervicales, la pression ne réveille d'ailleurs presque aucune douleur.

Mais en dehors de cette affection de la région cervicale qui trouve son explication dans l'état local des tissus périvertébraux et qui est une arthrite blennorragique classique de la région cervicale, il existe des troubles dans un bien plus grand nombre de points du squelette : — Le malade ne peut se courber pour ramasser un objet tombé à terre, dans ses efforts pour y parvenir on le voit fléchir les genoux et un peu les articulations de la cuisse avec le bassin, mais le rachis lui-même n'effectue presque aucun mouvement. D'ailleurs, la flexion dans les articulations coxo-fémorales est nettement limitée et n'offre plus guère que la moitié de l'excursion normale. De même pour les genoux, la flexion est limitée le talon ne peut être amené au contact de la fesse. Enfin les épaules sont prises, elles aussi, les bras ne peuvent être élevés au-dessus de l'horizontale. — A aucun moment, ces articulations n'ont été le siège d'un processus aigu ou subaigu ; le malade, intelligent et très cultivé, ne s'était même pas aperçu qu'il se

fût passé quelque chose d'anormal du côté de ces différentes articulations; c'est notre examen qui lui a révélé la limitation de leurs mouvements.

Chez Pot.... nous nous trouvons donc en présence d'un groupement de symptômes très analogue à celui qui caractérise la spondylose rhizomélique, c'est-à-dire : soudure du rachis et limitation des mouvements dans les grosses articulations chez un homme dont les articulations des extrémités sont au contraire indemnes. D'autre part, il existe des différences assez notables entre Pot... et nos deux premiers malades Har... et Ham... Ces différences sont les suivantes : 1° l'origine infectieuse est chez Pot... évidente (blennorragie) ; 2° la région rachidienne la première atteinte a été la région cervicale, le processus spondylotique s'est donc propagé de haut en bas, contrairement à ce qui a eu lieu pour les autres malades; 3° la région cervicale siège de la lésion primitive présente un empâtement, une induration très accentués; rien de semblable n'existe chez Har... et chez Ham... en aucun point de la colonne vertébrale.

Fig. 7. — Potel. Arthrite cervicale gonococcique. Bicêtre, 1897.

Les différences que je viens de signaler entre ces malades sont-elles assez importantes pour les séparer catégoriquement ? — Il serait prématuré de répondre à cette question, mais ce qui est digne de remarque c'est que chez tous, la soudure rachidienne a cheminé d'une façon progressive soit de bas en haut, soit de haut en bas, après être partie d'un point limité situé à l'une des extrémités de la colonne vertébrale. Dans cette manière de cheminer à distance il faut bien noter ce fait que la progression du processus morbide ne se fait pas *in toto*, c'est-à-dire que chez Pot... notamment, chez qui la lésion initiale est une arthrite cervicale caractérisée par des douleurs, du gonflement et la persistance d'une induration particulière, rien de pareil n'est survenu sur les régions inférieures du rachis qui, tout en étant elles aussi soudées, ne sont cependant ni indurées, ni douloureuses, mais simplement ankylosées.

Dans le même ordre d'idées, il faut noter que l'ankylose des articulations de la racine des membres ne s'accompagne non plus ni de gonflement, ni d'aucune apparence d'inflammation aiguë ou subaiguë, ni même de douleurs comparables à celles qui siègent au niveau de la portion de la colonne vertébrale primitivement atteinte. Les choses se passent donc comme si, de la portion du rachis où débute l'affection, rayonnait un processus ankylosant qui, à la façon d'une tache d'huile, se répandrait d'une part dans les autres portions du rachis, d'autre part dans les articulations de la racine des membres, c'est-à-dire les plus voisines de la colonne vertébrale.

Peut-être cette manière d'envisager les faits semblera-t-elle un peu simpliste ; en tout cas, les faits sont là bien nets quoique singuliers. Il me semble qu'il est permis aux cliniciens d'opposer à la polyarthrite déformante frappant les petites jointures des extrémités (*Polyarthrite déformante acromélique*), le processus ankylosant qui frappe d'emblée le rachis et les articulations de la racine des membres (*Spondylose rhizomélique*).

VIII

LA SPONDYLOSE RHIZOMÉLIQUE [1]
ANATOMIE PATHOLOGIQUE ET PATHOGÉNIE

Dans ce mémoire a été étudiée, sur deux autopsies de malades morts dans mon service, l'*anatomie pathologique de la spondylose rhizomélique*.

Nous avons pu établir que la lésion réellement spéciale à cette affection, qui est incontestablement une entité clinique *sui generis* consiste essentiellement en une *ossification tout particulièrement localisée aux ligaments, aux bourrelets et aux ménisques articulaires*. — Cette ossification nouvelle est accompagnée, et sans doute précédée, d'une *raréfaction osseuse*. Notre conclusion était que « la Spondylose Rhizomélique est primitivement une ostéopathie infectieuse ou toxi-infectieuse, à tendance surtout raréfiante, et secondairement une ossification ligamenteuse à tendance compensatrice, frénatrice ou curatrice ».

Dans ce même travail, nous comparions les lésions de la Spondylose Rhizomélique à celles de la cyphose hérédo-traumatique (maladie de Bechterew), dont nous avions eu l'occasion de faire une autopsie dans mon service.

(1) Ce mémoire publié avec la collaboration de André Léri, dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, n° 1, janvier-février 1906, a été reproduit in-extenso dans un des volumes constitués par la réimpression des travaux de M. A. Léri, et cela à très juste titre, car M. Léri a pris une part des plus importantes à l'étude de l'anatomie pathologique des autopsies figurant dans le mémoire de la nouvelle Iconographie et à la rédaction de celui-ci. Il eut donc été superflu de le réimprimer une fois de plus dans le présent volume.

IX

SUR LA DYSOSTOSE CLÉIDO-CRANIENNE HÉRÉDITAIRE [1]

En mai 1897 et en mai 1898, nous avons présenté à la Société médicale des hôpitaux, deux groupes de sujets atteints d'une malformation congénitale singulière qui, croyons-nous, n'a encore fait l'objet d'aucune description, Ces cas ont été, sur nos indications, étudiés par M. P.-A. Pierre (2) qui leur a consacré sa thèse inaugurale en juin 1898. Dans la présente note, nous nous proposons simplement de donner une idée générale des principaux traits de cette curieuse malformation, et pour y mieux parvenir, nous joignons la reproduction de quelques photographies encore inédites. — Quant au détail des observations, nous renvoyons au travail de P. A. Pierre.

La malformation qui nous occupe présente comme caractères essentiels :

A. — Un développement exagéré du *diamètre transverse du crâne* coïncidant avec un *retard dans l'ossification des fontanelles*.

B. — Une *aplasie* plus ou moins prononcée *des clavicules*.

C. — La *transmission héréditaire* de ces malformations.

Nous allons passer en revue chacun de ces caractères et en étudier les principales modalités, tout en faisant remarquer que nous ne connaissons jusqu'à présent que quatre cas du type morbide

(1) Ce petit travail publié avec la collaboration de Paul Sainton, dans la *Revue Neurologique*, de décembre 1898, constitue la première description méthodique d'ensemble de cette singulière malformation. Précédemment, avaient été publiés quelques cas isolés de retard dans l'ossification des fontanelles et de leur permanence; d'autres cas isolés d'aplasie des clavicules avaient été également observés, mais la coïncidence, chez un même individu, de ces deux arrêts de développement constituant un type pathologique spécial n'avait pas été mise en lumière, non plus que la fréquence de la transmission héréditaire. Aussi, en donnant la première description de ce type, MM. Pierre Marie et Sainton se sont-ils vus dans la nécessité de créer pour lui une appellation nouvelle.

(2) P.-A. Pierre, *De la dysostose cléido-crânienne héréditaire*. Thèse de Paris, 1898.

en question; notre description sera donc forcément assez incomplète.

C'est l'*aspect du crâne* qui avait attiré tout d'abord notre attention, c'est lui qui mettra le plus aisément sur la voie du diagnostic. —On est immédiatement frappé de l'*augmentation du diamètre transverse* de la boîte crânienne, et les mensurations avec le compas d'épaisseur montrent que cette augmentation est bien réelle. D'après les examens faits par P.-A. Pierre, sous la direction de M. Manouvrier, ce diamètre transverse est chez un de nos hommes de 174 millimètres alors que la moyenne normale ne s'élève guère au-dessus de 159,6 dans le sexe masculin. — Chez une femme, le chiffre trouvé pour ce diamètre transverse est 171 millimètres et chez sa fille âgée de 9 ans et demi, il est de 157, tandis que le chiffre de la moyenne normale dans le sexe féminin est de 149,3 seulement.

Cette exagération du diamètre transversal du crâne donne au malade un *facies* dont la singularité s'accroît encore si l'on tient compte de ce fait que les bosses frontales sont très prononcées et séparées l'une de l'autre par une dépression verticale plus ou moins prononcée (suture métopique), que les bosses pariétales sont également très accentuées, au point de donner au crâne l'aspect natiforme. — Ajoutons que la face présente un certain degré d'aplatissement, tout au moins en apparence, et qu'elle manque un peu de hauteur par rapport aux dimensions du crâne, — Les sourcils nous ont paru chez tous nos sujets notablement surélevés et arqués. — Enfin les oreilles se trouvent plus ou moins écartées de la tête et cela à un point tel chez nos deux sujets mâles que le pavillon formait avec le lobule un angle ouvert en dehors.

Les troubles de l'ossification du crâne au niveau des *fontanelles* sont également une des caractéristiques du type clinique qui nous occupe Nous avons déjà parlé de la persistance de la suture métopique, mais le défaut d'ossification peut être plus marqué encore et aller jusqu'à la persistance des fontanelles, même dans un stade avancé de l'âge adulte. Cette persistance est nette chez une femme de 47 ans dont le crâne laisse percevoir les battements caractéristiques. Chez d'autres sujets, on ne perçoit pas de battements, mais la palpation de cette région montre que l'ossification est incomplète et qu'il persiste là un état membraneux du crâne.

A propos des malformations de l'extrémité céphalique, il convient de signaler encore l'état de la *voûte palatine* et de la *dentition* : — Chez un de nos malades (A... père) il existe une fissure très accentuée de la voûte palatine due à un défaut de soudure des os

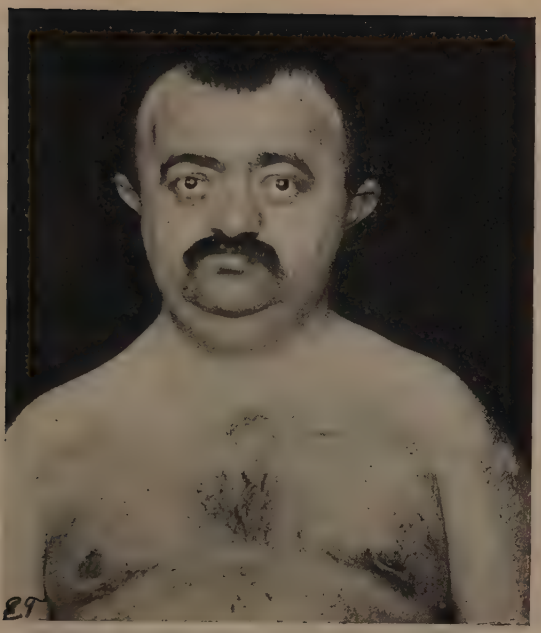


Fig. 1. — A..., père achondroplasique. Remarquer le volume de la tête et la chute des épaules.

Fig. 1 *bis*.

(fig. 1). — Le fils de ce malade ne présente pas de fissure palatine mais un palais à ogive très marquée. — De même dans l'autre groupe de nos sujets, chez la mère et la fille, la conformation du palais est nettement ogivale.

La dentition est troublée à divers points de vue : les dents sont très irrégulièrement rangées, et de plus chez nos deux individus

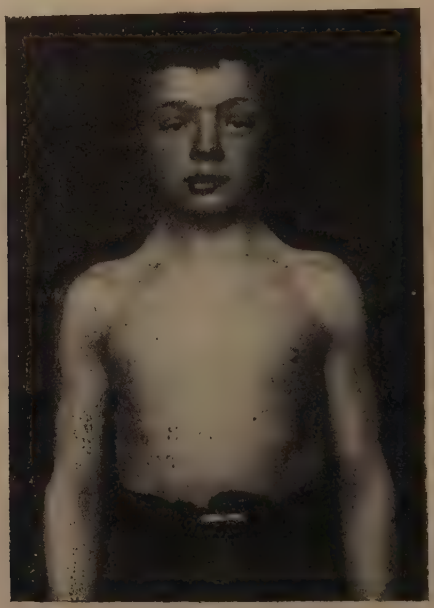


Fig. 2. — Fils du précédent malade.

adultes elles étaient presque toutes cariées. Les deux enfants présentent les troubles suivants : Le garçon âgé de 12 ans a les dents très petites, ses incisives ont tout au plus les dimensions de très petites canines et ses canines sont cupuliformes: une ou deux dents sont déjà cassées et en voie de destruction. Quant à la fille âgée de 9 ans et demi, ses dents sont venues tardivement, elle a encore la plupart de ses dents de lait, sauf les incisives médianes de la mâchoire inférieure; les incisives sont très écartées l'une de l'autre.

Avec ces différentes malformations de l'extrémité céphalique coïncide une très singulière *aplasie des clavicules*. Pour donner une idée de celle-ci, nous reproduirons la description concernant chacun de nos quatre sujets :

Chez A... père, la clavicule gauche est relativement assez bien développée sauf dans son tiers interne, la clavicule droite présente au niveau de la partie moyenne une dépression dans laquelle les doigts entrent profondément; il semble qu'elle soit en deux fragments, peut-être ceux-ci sont-ils réunis par une portion fibro-cartilagineuse (fig. 1).

Chez A .. fils, il existe une atrophie de la moitié interne de la

Fig. 3. — Jeune fille atteinte de dysostose cléido-cranienne dont la mère présentait les mêmes déformations.

clavicule droite; à gauche, la clavicule est divisée en deux portions osseuses séparées par une intersection fibreuse permettant aux deux fragments de grands mouvements de chevauchement par rapport l'un à l'autre.

Chez E... mère, se trouve de chaque côté un petit rudiment de clavicule partant du sternum et ayant trois centimètres de long environ et donnant une sensation de cartilage, il est terminé en pointe et va se perdre dans du tissu fibreux; l'extrémité externe de ce rudiment claviculaire est très mobile.

Quant à E... fille (fig. 3), on sent en partant du sternum un nodule induré dans la direction de la clavicule, se prolongeant de 5 centimètres et allant se perdre en pointe dans le tissu fibreux qui semble remplacer la clavicule et sur lequel s'insèreraient les aponévroses. Un examen radiographique a permis de confirmer les données de la palpation.

Chose bizarre, aucun de nos malades ne soupçonnait qu'il eût du côté de ses clavicules quoi que ce soit d'anormal; c'est en les examinant que nous avons attiré leur attention sur cette particularité. Et cependant ces malformations claviculaires ne laissent pas de s'accompagner de quelques troubles fonctionnels : C'est ainsi que E.., mère, a remarqué de tout temps qu'elle ne peut rien porter de lourd dans la direction horizontale; elle ne peut soulever seule un matelas pour faire un lit, et il lui a toujours été très pénible ou même impossible de tenir ses enfants sur le bras comme le font les mères et les nourrices; au contraire, elle est capable de soulever un seau plein d'eau et de le porter assez loin. E..., fille, en outre de la faiblesse dans l'exécution de ces mêmes mouvements, présente la faculté singulière de porter ses épaules en avant du thorax; elle arriverait au besoin à les rapprocher l'une de l'autre jusqu'au contact, n'était l'adipose de la paroi thoracique antérieure.

L'*obésité* semble d'ailleurs faire, jusqu'à un certain point, partie intégrante du tableau morbide qui nous occupe, puisque 3 de nos sujets sur 4 en sont manifestement atteints.

Le dernier caractère sur lequel nous désirons insister est le caractère *héréditaire*. Le hasard en effet a voulu que nos 4 sujets fussent ainsi répartis : un père et son fils, une mère et sa fille; les premiers n'ayant d'ailleurs avec les secondes aucun lien de parenté. L'influence héréditaire est donc incontestable, mais il ne semble pas qu'il s'agisse là d'une de ces affections franchement familiales qui se perpétuent pendant plusieurs générations et chez un grand nombre de sujets. En effet, A... père et E... mère ont eu des frères et des sœurs qui, tous, sont indemnes, et parmi leurs propres enfants, à côté de ceux qui reproduisent leur malformation, il en est d'autres qui n'en présentent aucune trace, ainsi que nous avons pu nous en assurer chez un fils de E.. mère. Un autre fait intéressant au point de vue de l'influence de l'hérédité dans le type morbide qui nous occupe, consiste en ce que les enfants par nous examinés ont une tendance à présenter les malformations à un degré moindre que leurs parents.

Dans notre première communication nous avions, nous basant

sur l'aspect particulier du crâne cherché, à ranger ces faits sous la rubrique « Hydrocéphalie ». Cette tentative a été critiquée, notamment par Chaslin et par d'Astros; nous reconnaissons volontiers qu'en réalité ces cas n'ont rien à faire avec l'hydrocéphalie vulgaire; une dénomination spéciale nous paraît donc indispensable. Nous avons choisi celle de « *Dysostose cléido-cranienne* », dans laquelle le mot « Dysostose » n'a d'autre prétention que de désigner un « trouble dans l'ossification », quelle qu'en soit la nature.

X

L'ACHONDROPLASIE [1]

DANS L'ADOLESCENCE ET L'AGE ADULTE

L'Achondroplasie (2), tel est le nom sous lequel Parrot a, en 1878, désigné et décrit un trouble de développement du squelette survenant pendant la vie intra-utérine.

A la vérité, Parrot n'est pas le premier auteur qui se soit occupé de cette affection; l'étude qu'il en a faite a été précédée par un certain nombre de travaux tant français qu'étrangers; mais ces travaux émanaient presque tous soit d'accoucheurs, soit d'anatomo-pathologistes, et, par conséquent, ne portaient guère que sur des cas observés chez le fœtus ou dans le laboratoire.

Ce que Parrot a fait le premier, c'est étudier et décrire l'achondroplasique *vivant*; telle est sans doute la raison pour laquelle sa description a elle-même autrement de vie et de relief que celles qui l'ont précédée. En même temps qu'il traçait le tableau clinique de cette affection, Parrot l'étudiait aussi au point de vue anatomo-pathologique et insistait sur les troubles de l'ossification cartilagineuse; le nom d'achondroplasie donné par Parrot à cette affection témoigne assez de l'importance qu'il attachait à ces troubles. Nous croyons que ce nom mérite d'être conservé et doit être préféré à celui proposé beaucoup plus tard, en 1892, par Kaufmann, de *chondrodystrophia fœtalis*. Ce dernier nom ne nous paraît pas présenter d'avantages suffisants pour qu'il y ait lieu de changer un terme ayant déjà une longue possession d'état.

(1) Publié dans *la Presse Médicale* du 14 juillet 1900.

(2) Ce type morbide n'avait guère été étudié que chez les fœtus ou chez de tout jeunes enfants. Le présent travail constitue la première description méthodique de l'Achondroplasie chez *l'adulte et l'adolescent*. On notera qu'avant sa publication, il n'était pas fait mention de nains achondroplasiques dans les Livres ou les Mémoires sur les « nains », les auteurs n'ayant pas connaissance de ce type qui, avec le rachitisme, représente cependant le plus grand nombre des cas de Nanisme.

Les conditions dans lesquelles s'observe d'habitude l'Achondroplasie expliquent aisément que, comme je viens de le dire, ce soient presque uniquement les accoucheurs et les anatomo-pathologistes qui l'aient étudiée. Très souvent, en effet, les achondroplasiques meurent dans la période fœtale, ou, s'ils naissent vivants, ils ne tardent guère à succomber et vont figurer dans les collections anatomo-pathologiques. Beaucoup plus rares sont les sujets nés vivants et viables. Parmi ceux-là encore, il se produit un certain déchet pendant la première enfance, mais, cette période une fois passée, la résistance vitale s'accroît, et on peut voir des achondroplasiques parvenir à l'âge adulte.

Les cas d'achondroplasie chez les adolescents ou les adultes, ayant fait l'objet de publications, sont jusqu'à présent assez peu nombreux. Les raisons de cette pénurie sont diverses. La première, la plus topique, c'est qu'en effet cette affection se montre relativement assez rare; la seconde, c'est que sa description n'a pas encore suffisamment diffusé dans le grand public médical; si on ne reconnaît pas l'achondroplasie, c'est surtout parce qu'on ne la connaît pas. Désireux de contribuer à combler cette lacune, nous avons cru bon de donner une certaine extension au présent travail.

Pour en revenir à l'Historique de l'Achondroplasie, je rappellerai brièvement les principaux noms liés à son étude.

Depuis de longues années, les observateurs avaient été frappés de la brièveté des membres chez certains fœtus; déjà, en 1856 et 1858, Virchow avait donné la description de fœtus ou de nouveau-nés ayant attiré son attention par l'exagération du volume du crâne et l'exiguïté des membres. Mais, en général, l'affection qui nous occupe était considérée comme une manifestation rachitique et désignée du nom du *rachitisme fœtal* ou *congénital*.

C'est déjà un progrès que la distinction opérée par H. Müller en 1860; celui-ci, étudiant le rachitisme infantile, avait divisé les cas de cette affection en deux catégories : la première, constituée par le rachitisme vulgaire, débutant seulement après la naissance, évoluant dans l'enfance; la seconde, dont l'évolution tout entière se fait pendant la vie intra-utérine, donnant au fœtus ou nouveau-né, dès avant sa naissance, un aspect caractéristique. Cette seconde catégorie n'est autre que l'achondroplasie. Müller présentait en outre, une série de remarques très exactes au point de vue anatomo-pathologique et histologique; il se demandait aussi s'il n'y avait pas lieu d'admettre des relations avec le crétinisme.

Winkler, en 1871, avait étudié avec soin cette affection en rès-

tant dans le même ordre d'idées, et, tout en la désignant du nom très caractéristique de *rachitis micromelica*, il s'efforçait de la distinguer du rachitisme vrai.

Depaul, en 1877-1878, insiste lui aussi sur la nécessité de séparer

Fig. 1. — A gauche l'achondroplasique Anatole, au milieu un enfant normal âgé de huit ans, à droite l'achondroplasique Claudius.

ces déformations du squelette fœtal des déformations que produit le rachitisme vulgaire.

C'est en 1878 que Parrot, dans une communication à la Société

d'Anthropologie, a proposé, pour dégager entièrement cette affection de toute confusion avec le rachitisme de lui donner le nom d'*achondroplasie*. Dans des leçons ultérieures (1886), publiées par Troisier, Parrot revenait encore sur l'étude de ces déformations et en donnait une description vraiment magistrale.

En 1889, Kirchberg et Marchand consacrent un important travail à cette maladie, qu'ils dénomment *mikromelia chondromalacica*.

Porak (1889-1890) publie dans les *Nouvelles Archives d'obstétrique et de gynécologie*, une étude d'ensemble sur l'Achondroplasie : c'est la Monographie de beaucoup la plus complète qui ait paru sur cette question, aucun autre travail ne peut lui être comparé quant à la richesse des documents et au soin de la description morphologique.

Au point de vue anatomo-pathologique, on doit également faire une place à part au mémoire de Kaufmann (1892). Cet auteur s'est trouvé à même d'examiner et de décrire dans le détail treize squelettes d'achondroplasie. Il est vrai que tous ces cas se rapportent à des fœtus, et que, par conséquent, les recherches de Kaufmann ont été limitées au premier âge. Kaufmann a proposé de remplacer le nom d'achondroplasie par celui de *chondrodystrophia fœtalis*; il en distingue plusieurs variétés : *malacica hypoplastica* et *hyperplastica*; il s'agit là d'aspects anatomo-pathologiques un peu différents les uns des autres, mais rien ne permet de penser que ces variétés subsistent lorsque les sujets survivent et avancent en âge.

Les travaux de Salvetti, de Johannessen, sont conçus à peu près dans le même ordre d'idées.

En Angleterre, Thomson (1893) a donné une rapide, mais très exacte relation de trois cas observés par lui.

En France, depuis la monographie de Porak, on ne trouve guère à citer, sur l'Achondroplasie, que la communication de Lugol à la Société de médecine et de chirurgie de Bordeaux (1892), la communication de Apert à la Société anatomique (1895), la communication de Herrgott à la Société d'obstétrique, de gynécologie et de pédiatrie (1900). Dans le *Traité de Chirurgie* de Le Dentu et Delbet, une mention a été consacrée à l'Achondroplasie par Mauclaire. A la Société anatomique, Legry, F. Regnault, ont, tout récemment (1900), étudié l'anatomie pathologique de cette affection chez le fœtus.

(1) Herrgott. — Je dois la connaissance de cette communication à MM. Varnier et Couvelaire.

Malgré le nombre assez grand de ces travaux, il n'en est pas moins vrai que la connaissance de ce singulier trouble de dévelop-

Fig. 2. — A gauche Anatole, au milieu enfant normal âgé de huit ans, à droite Claudius.

On remarquera l'ensellure lombaire, le niveau auquel se trouve la main par rapport à la cuisse, la disproportion de longueur du bras par rapport à l'avant-bras

pement ne s'est guère répandue et que la plupart des médecins passent à côté des cas de ce genre sans les reconnaître et les prennent, comme je l'ai fait moi-même pendant un certain temps,

pour du vulgaire rachitisme. Je m'appliquerai donc ici surtout à étudier l'aspect de l'*achondroplasique vivant*, à montrer par quel ensemble de caractères toujours identiques le diagnostic de cette

Fig. 3. — Les achondroplasiques sont aux deux extrémités, au milieu l'enfant normal de huit ans.

affection peut être établi d'un simple coup d'œil et, laissant un peu de côté l'anatomie pathologique déjà fort bien décrite, je me bornerai à tracer le *tableau clinique* de l'Achondroplasie.

Examinons d'abord les deux malades qui se trouvent actuellement dans mon service.

Le premier, Anatole, est un homme de quarante et un ans, qui attire immédiatement l'attention par l'énorme volume de sa tête et par l'exiguïté de sa taille (122 centimètres). Quand on l'interroge sur ses antécédents on apprend que son père et sa mère étaient normalement conformés et qu'ils ont vécu assez vieux; quant à sa naissance, tout ce qu'il sait, c'est que, lorsqu'il est venu au monde, il était tout noir, en état d'asphyxie.

Le second, Claudius, est un garçon de dix-huit ans; sa tête, tout en étant trop développée, ne présente cependant pas un aussi énorme volume que celle d'Anatole; en revanche, sa taille est beaucoup plus petite, elle ne mesure que 107 cm. 5. Ses parents étaient bien conformés; le père est mort à trente-trois ans de méningite aiguë; il n'avait jamais fait d'excès alcooliques; quant à la mère, nous l'avons vue, elle est bien bâtie et nous a appris qu'il en était de même pour ses ascendants, qui, tous, ont été remarquables par la hauteur de leur taille et leur longévité. Claudius est né à terme, la grossesse et l'accouchement furent tout à fait normaux; il a été nourri au sein par sa mère pendant vingt mois. Il n'a commencé à marcher qu'à dix-huit mois; pendant les premières années, la marche était difficile, il tombait souvent. Il n'a commencé à parler que vers dix-huit mois. Une sœur de Claudius est vivante et bien conformée.

Considérés au point de vue purement objectif, nos deux malades présentent un certain nombre de caractères communs, parmi lesquels les plus importants sont, comme nous l'avons déjà dit, l'*augmentation de volume de la tête* et le *nanisme*; l'examen le plus superficiel montre que ce nanisme est dû surtout à la brièveté vraiment extraordinaire des membres; la *micromélie* est donc un des éléments essentiels de l'achondroplasie, surtout si on l'oppose à la conservation des dimensions normales pour tout le tronc.

Nous allons maintenant étudier en détail les caractères qui constituent l'aspect clinique si particulier de l'achondroplasique adolescent ou adulte. L'examen de nos deux malades sera notre guide à cet égard, mais nous mettrons aussi à profit les descriptions de cas analogues émanées de différents auteurs.

La MICROMÉLIE est, avons-nous dit, un des éléments essentiels de l'achondroplasie. Elle existe aux quatre membres, et dans des proportions à peu près identiques pour les membres supérieurs et pour les inférieurs. La brièveté des *membres supérieurs* se révèle au

premier coup d'œil si l'on fait prendre au malade la position du « soldat sans armes » ; on voit, en effet, que la paume des mains se place, chez Claudius, au niveau de la taille; chez Anatole, au-dessus du grand trochanter; or, chez un sujet normal, la paume des mains descend presque jusqu'au second tiers de la cuisse.

Pour donner des chiffres, nous dirons que chez Claudius, la longueur du membre supérieur (de l'acromion à l'extrémité du médius) est de 37 cm. 5 pour une taille de 107 cm. 5; que, chez Anatole, elle est de 44 cm. 2 pour une taille de 122 centimètres. Chez un enfant normal de huit ans, pris comme terme de comparaison, la longueur du membre supérieur était de 51 cm. 5 pour une taille de 116 centimètres.

Quant à la longueur des différents segments du membre supérieur, son étude révèle une *disproportion* singulière qui ne semble pas avoir été signalée par les auteurs, bien qu'elle constitue, à mon avis, un caractère important de l'achondroplasie.

Si, en effet, on compare entre elles la longueur du bras et la longueur de l'avant-bras chez l'homme normal et chez les achondroplasiques, on constate que le rapport entre ces deux longueurs est essentiellement différent dans l'un et l'autre cas.

Chez notre enfant normal de huit ans, dont la taille de 1 m. 16 est intermédiaire à celle de nos deux achondroplasiques (1 m. 075 et 1 m. 22), la longueur du bras est de 21 centimètres, celle de l'avant-bras de 17 cm. 5: Le bras est donc plus long que l'avant-bras de 3 cm. 5.

Chez les deux achondroplasiques, il en est tout autrement : la longueur du bras d'Anatole est de 13 centimètres; celle de l'avant-bras de 17 cm. 7; le bras est donc plus court que l'avant-bras de 4 cm. 7. De même la longueur du bras de Claudius est de 11 centimètres, la longueur de son avant-bras de 15 centimètres; le bras est donc plus court que l'avant-bras de 4 centimètres.

Le rapport entre la longueur du bras et celle de l'avant-bras se trouve ainsi entièrement renversé chez les achondroplasiques, puisque, chez eux, l'avant-bras est plus long que le bras de 4 centimètres, alors que chez un enfant normal de même taille, c'est le bras qui est plus long que l'avant-bras de 4 centimètres. Cette disproportion est, d'ailleurs, des plus choquantes pour l'œil, et elle vient encore ajouter son influence pour donner aux membres supérieurs des achondroplasiques leur aspect presque grotesque.

Les *membres inférieurs* présentent également le caractère micromélique; leur brièveté, évidente au premier coup d'œil, se traduit

suffisamment par les mesures suivantes : longueur du membre inférieur du grand trochanter au sol : chez l'enfant de huit ans normal = 58 centimètres; chez Anatole = 51 centimètres; chez Claudius = 43 centimètres. Il s'ensuit donc que, pour Anatole, âgé de quarante et un ans, le premier de nos achondroplasiques, le membre inférieur est plus court de 7 centimètres que celui d'un enfant de huit ans, et que, pour le second, Claudius, âgé de dix-huit ans, le membre inférieur est plus court de 15 centimètres que celui d'un enfant de huit ans. C'est là, évidemment, une micromélie extraordinaire.

La *disproportion* que nous signalions plus haut pour les membres supérieurs, entre la longueur du segment rhizomélique et celle des segments mésomélique et acromélique, se retrouve également pour les membres inférieurs. Nous trouvons, en effet, que, chez l'enfant normal de huit ans, la longueur de la cuisse est de 27 centimètres, tandis que la longueur de la jambe est de 26 cm. 5; soit une longueur un peu moindre de la jambe par rapport à la cuisse. Chez Anatole au contraire, la longueur de la cuisse n'est que de 23, celle de la jambe de 24; la cuisse est donc un peu moins longue que la jambe. Chez Claudius, la cuisse n'a plus que 18 cm. 5, la jambe au contraire 22 cm. 2; la disproportion est ici plus manifeste encore, puisque au lieu d'être un peu plus longue que la jambe, la cuisse est plus courte de près de 4 centimètres.

Cette disproportion n'est d'ailleurs pas la seule qu'on ait à relever dans l'achondroplasie; il en est une autre qui contribue beaucoup à donner aux malades leur aspect si particulier, je veux parler de la *disproportion entre la longueur des membres et les dimensions du tronc*. Ce segment du corps a, en effet, chez les achondroplasiques, plus ou moins intégralement, une croissance normale; aussi est-ce une bien singulière apparition que celle d'un torse d'adulte sur lequel viennent s'insérer quatre membres, ayant tout au plus la longueur de ceux d'un enfant de sept ans. — Si nous comparons la longueur du tronc chez nos deux achondroplasiques et chez notre enfant normal de huit ans, nous constatons que, tandis que les membres supérieurs de ce dernier étaient plus longs de 8 ou 10 centimètres, son torse se trouve être plus court de 7 ou 8 centimètres. La distance comprise entre la fourchette sternale et le bord supérieur du pubis étant chez Anatole de 47 cm. 5, chez Claudius de 41 cm. 5, chez l'enfant normal de 34 cm. 5.

Rien ne peut mieux rendre compte de cette disproportion entre la longueur du tronc et celle des membres que la comparaison

déjà faite par Parrot et par Porak avec certaines races de chiens dits « bassets », chez lesquels on voit un long corps de chien de taille moyenne porté sur quatre pattes d'une brièveté telle que c'est à peine si la peau du ventre ne touche pas le sol.

C'est donc surtout à la brièveté des membres inférieurs qu'est dû le Nanisme qui constitue un des caractères fondamentaux de l'achondroplasie. La plus petite taille que nous ayons vu signaler chez l'adulte est celle de la femme de vingt-trois ans observée par Bœckh, qui ne mesurait que 0 m. 97 ; ensuite vient la femme étudiée par Bailly, qui à vingt-sept ans n'avait que 1 m. 04. Chez les hommes adultes, on trouve généralement une taille de 1 m. 15 à 1 m. 25. Nous avons vu qu'Anatole, à quarante et un ans, mesure 122 centimètres, tandis que Claudius, à dix-huit ans, n'a que 107 cm. 5.

Fig. 4. — « The turtle-man » de Parvin.

Il est donc hors de doute qu'un certain nombre de *nains* sont purement et simplement des achondroplasiques ; il est même fort vraisemblable que ce sont surtout les malades de cette catégorie qui, avec les rachitiques, se sont partagé jadis le triste honneur de fournir les bouffons de cour. Ce diagnostic rétrospectif sur lequel ont insisté déjà Parrot et Porak est d'autant plus indiqué que, comme nous le verrons, les achondroplasiques ont conservé leur intelligence ; et il n'en fallait pas être dépourvu pour jouer convenablement ce rôle de bouffon : les nains myxœdémateux n'y pouvaient guère prétendre, étant toujours plus ou moins affectés de crétinisme ; d'autre part, nous savons qu'un certain nombre de ces « fous de cour » se sont mariés, très effectivement mariés, ce qui exclut les nains cryptorchides ou anorchides. On voit donc qu'il ne reste guère en présence que les nains rachitiques et les achondroplasiques. Parmi la curieuse collection des nains de Velasquez, il me semble cependant, et ici je suis un peu en divergence avec M. Porak, que le nain dit « el primo » du Musée du Prado, est le seul qui puisse avec quelque certitude être rangé parmi les achondroplasiques. Je n'en ai trouvé aucun de cette catégorie dans l'intéressante brochure (1) consacrée par M. Meige aux nains et aux bossus.

(1) H. Meige, « Les nains et les bossus dans l'art » *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1896.

Le nain des festins de Véronèse semble motiver le diagnostic rétrospectif d'achondroplasie.

La Macrocéphalie constitue un autre caractère presque aussi essentiel que les précédents. Elle peut, d'ailleurs, présenter des différences très notables d'un cas à l'autre. C'est ainsi que, chez Anatole, la circonférence occipito-frontale n'est pas moindre de

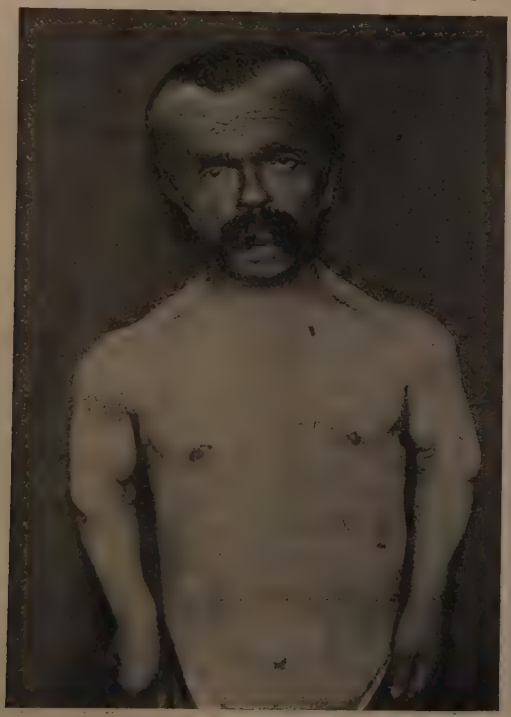


Fig. 5. — Anatole, aspect du crâne et de la face.

67 centimètres, tandis que, chez Claudius, elle est de 59 centimètres. Chez le premier de ces malades, la tête est, en effet, énorme, et donne l'impression d'une sorte de ballon qui marcherait. Chez le second de nos malades, la tête produit encore l'impression qu'elle est trop grosse, mais l'excès de volume est ici bien plus relatif qu'absolu, car ce chiffre de 59 centimètres, qui n'a rien d'excessif chez un homme de taille normale, devient hors de proportion quand il s'applique à un individu dont la taille n'atteint pas 110 centimètres.

Dans les cas où elle est très marquée, comme par exemple chez

Anatole, la macrocéphalie des achondroplasiques prend toute l'apparence de celle des hydrocéphales, sans qu'il soit possible, en l'absence d'autopsie, de dire si réellement le cerveau présente la dilatation de l'hydrocéphalie vraie.

La *conformation du crâne* est plutôt globuleuse avec saillie assez marquée de la région frontale et développement particulier des

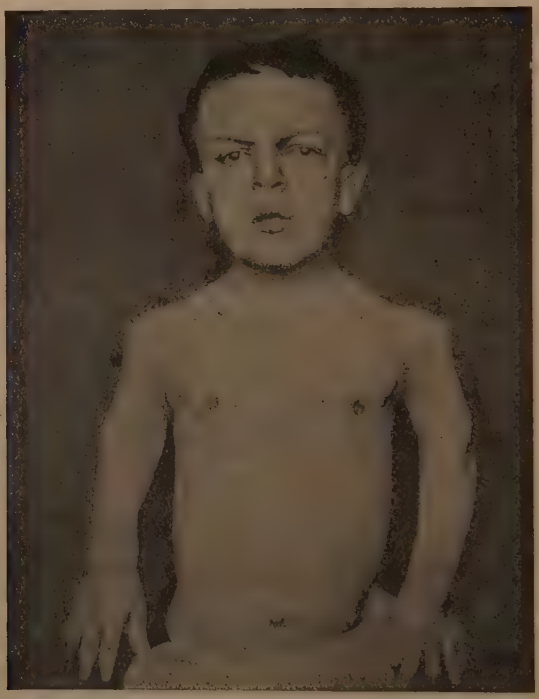


Fig. 6. — Claudius, aspect du crâne et de la face.

bosses frontales et des bosses pariétales. Chez Claudius, le diamètre transversal maximum est de 17 cm. 2, le diamètre antéro-postérieur de 19 cm. 6; cette grande augmentation du diamètre transversal donne un indice céphalique extraordinairement élevé, soit 88 cm. 2; cela constitue une très forte brachycéphalie, telle que l'on n'en connaît pas d'exemple, même chez les Auvergnats; on ne peut lui comparer que les Négritos de Luçon, cités par Topinard avec un indice de 88 cm. 5. Chez Anatole, les mensurations craniennes donnent des chiffres bien plus curieux encore : le diamètre transversal et le diamètre antéro-postérieur sont tous

deux de 25 centimètres, chiffre énorme ; l'indice céphalique = 100, ce qui est tout à fait inouï.

La *face* ne paraît pas relativement aussi petite que pourrait le faire supposer le développement exagéré du crâne ; cela tient surtout à ce qu'elle est large ; les traits, dans leur ensemble, sont très gros.

Il en est ainsi surtout pour le *nez*, qui offre un aspect assez spécial ; la racine en est aplatie, l'extrémité libre se montre large et

Fig. 7. — Femme de vingt-trois ans dont l'observation a été publiée par Bœckh.

arrondie, les narines assez largement béantes. C'est un nez court et un peu épaté, qui contribue à donner à ces malades leur apparence « bon enfant. »

La *voûte palatine* est, chez certains malades, extrêmement ogivale ; il en est ainsi chez Claudius ; Anatole, au contraire, montre une voûte palatine assez large ; il ne semble donc pas que ce soit là une déformation essentielle de l'achondroplasie. Les *dents* ne paraissent pas non plus offrir de troubles spéciaux ; chez nos deux malades, elles ne sont pas trop mal rangées, mais peut-être sont-elles de mauvaise qualité, car un grand nombre sont gâtées. Bien qu'Anatole ait quarante et un ans, les dents de sagesse chez lui sont invisibles.

L'état intellectuel des achondroplasiques adolescents ou adultes mérite une mention particulière. C'est ainsi que nos deux malades présentent une certaine tournure d'esprit assez analogue.

Bien que ni l'un ni l'autre ne soit idiot ou crétin, tant s'en faut, leur intelligence est loin de s'être développée normalement. Tous deux sont restés bien au-dessous de leur âge au point de vue intellectuel. Claudius, qui a du reste un excellent caractère, est resté, malgré ses dix-huit ans, un bon petit garçon très tranquille, médiocrement réservé, et que l'offre d'un sucre d'orge remplit de joie; il n'a pu apprendre à lire, et cela bien moins par défaut

Fig. 8. — Deux cas de Thomson.

d'intelligence que de mémoire, car il oublie, paraît-il, au bout de quelques jours tout ce qu'on avait pris beaucoup de peine à lui apprendre. Quant à Anatole, il est plus développé, il sait lire et écrire, mais il est resté cependant au-dessous de son âge; il est incapable de faire une division et ne connaît aucune des capitales de l'Europe; avec cela il est vantard et a de lui-même la plus haute idée; il est d'ailleurs poli et serviable, mais pousse, dit-on, beaucoup trop loin l'amour de la boisson; comme il est d'humeur assez enjouée, on s'amuse dans les cabarets voisins de l'hospice, à le faire boire, et il n'est pas rare qu'on soit obligé de le rapporter en plein état d'ébriété.

Dans la description qui précède, je me suis efforcé d'exposer les

principaux traits du tableau clinique de l'Achondroplasie chez l'Adulte; mais, à côté de ces caractères essentiels, il y en a bien d'autres qui, pour n'avoir peut-être pas la même importance, n'en sont pas moins intéressants à étudier.

L'*ensellure lombaire* existe dans tous les cas et à un degré très accentué; elle est due à ce que le sacrum se trouve rejeté en haut et en arrière. Ce mouvement de bascule du sacrum est d'autant

Fig. 9. — Dwarfs Cottas de l'Amérique centrale, leur taille est de 3 pieds 6 pouces. — D'après la figure de Gould et Pyle reproduisant un document de Starr (de Chicago).

plus évident que le reste du rachis ne présente aucune courbure anormale; on pourrait même dire qu'il présente moins de courbures que chez un individu normal; les achondroplasiques ont plutôt le *dos plat*, et cet aspect est d'autant plus frappant que les omoplates ont de faibles dimensions, notamment dans le sens vertical.

Il est probable que le mouvement de bascule du sacrum n'est pas sans rapport avec le *rétrécissement du bassin* signalé et étudié chez la femme par un certain nombre d'auteurs. Ce rétrécissement est, en général, assez prononcé pour que les accoucheurs aient été dans la nécessité de pratiquer l'avortement provoqué ou l'opération césarienne chez les femmes achondroplasiques enceintes. On trou-

vera, sur ce rétrécissement du bassin, d'importantes considérations dans la monographie de Porak.

C'est encore Porak qui a appelé l'attention sur cette particularité que, chez le fœtus achondroplasique, l'attache des membres supérieurs se fait plus en arrière que chez le fœtus normal; il se demande si la même disposition se retrouve chez l'adulte. A cette question, nous pouvons répondre par l'affirmative; mais il nous a paru que ce rejet des membres supérieurs en arrière devait être moins accentué chez l'adulte que chez le fœtus.

Fig. 10. — Femme de vingt-sept ans ayant une taille de 1 m. 04. — Observation de Bailly. — Obésité médiocre.

Quant à l'*obésité*, sur laquelle insiste Porak, elle n'existait chez aucun de nos deux malades; cette divergence tient sans doute à ce que les cas utilisés par cet auteur appartiennent au sexe féminin, et que dans ce sexe l'obésité est plus fréquente. Nous avons pu constater, d'ailleurs, que chez tous les adultes hommes dont nous avons pu retrouver des photographies, l'obésité faisait défaut. Nous rappellerons que plusieurs auteurs signalent, dans leur description des fœtus achondroplasiques, ce fait, que la peau des membres est trop lâche et fait au niveau de certaines jointures des plis abondants. Nous n'avons rien vu de semblable dans l'adolescence ou l'âge d'adulte.

Le *poids* des achondroplasiques est bien en concordance avec leur aspect, c'est-à-dire qu'il est très supérieur à celui d'un enfant même taille, ainsi qu'on pouvait s'y attendre en tenant compte que le squelette des membres s'est bien développé en épaisseur et que, d'autre part, le tronc a des dimensions presque normales, ainsi que probablement les viscères qu'il renferme. Les poids trouvés chez nos deux malades sont les suivants : Claudius, qui est âgé de dix-huit ans, et dont la taille est de 107 cm. 5, pèse 24 kilogrammes; Anatole, qui est âgé de quarante et un ans, et dont la taille est de 122 centimètres, pèse 45 kilogrammes; d'autre part, un garçon normal de huit ans, d'une taille de 116 centimètres, ne pèse que 21 kilogrammes; on voit donc qu'à taille égale le poids des achondroplasiques est notablement supérieur à celui d'un

enfant normal. Du côté des membres il existe encore un certain

Fig. 11. — Observation de Porak, femme de vingt-sept ans, obésité assez accentuée.

nombre de particularités qui valent la peine d'être signalées en seconde ligne sinon en première.

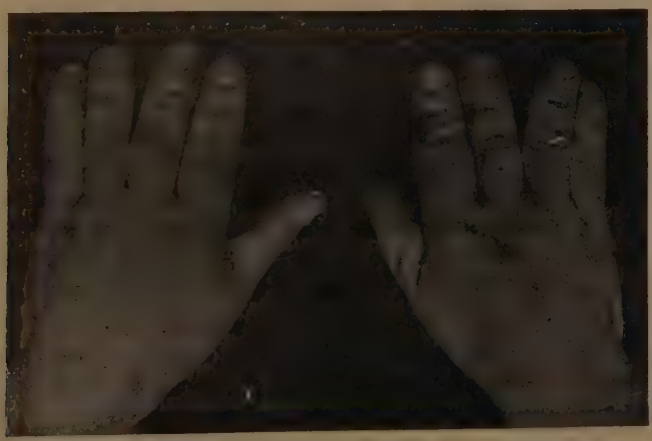


Fig. 12. — Mains d'Anatole montrant une longueur presque égale de l'index et du médius, de l'annulaire et de l'auriculaire, et la direction divergente de l'annulaire et du médius constituant une ébauche de la disposition « en trident ».

La *conformation des mains* est tout à fait spéciale et telle que je n'ai jamais vu la pareille en dehors de l'achondroplasie.

La main est réduite dans toutes les dimensions, et, malgré cela, elle est loin, toute proportion gardée, de donner l'impression d'une main petite; cela tient sans doute à ce qu'elle est assez charnue et d'aspect plutôt carré. Les dimensions des doigts sont également réduites, mais c'est surtout au point de vue de leurs longueurs respectives qu'il convient de les examiner, car les proportions ordinaires ne sont pas du tout conservées. Au lieu de présenter entre eux des

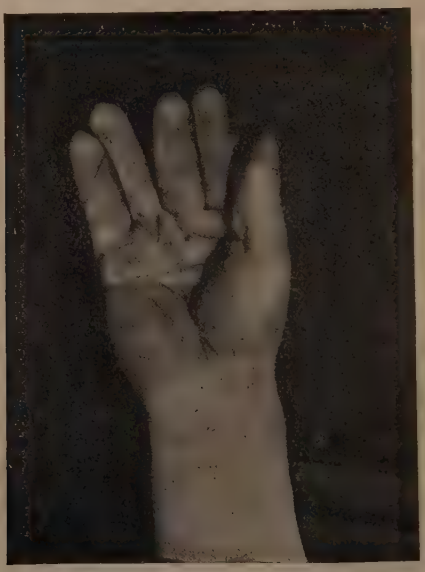


Fig. 13. — Main d'Anatole.
L'annulaire est sur un plan postérieur à celui des autres doigts.

différences de longueur d'un à deux centimètres ou davantage, *les doigts de la main sont de dimensions presque égales*; cela est surtout marqué pour l'index et le médius d'une part, pour l'annulaire et l'auriculaire d'autre part, et cette disposition contribue à donner à la main l'aspect « carré » dont il était question plus haut.

Un autre caractère commun aux deux mains de chacun de nos malades, c'est que l'*annulaire se trouve sur un plan postérieur* à celui du médius et de l'auriculaire, et est ainsi partiellement recouvert par chacun de ces doigts.

Enfin, les mains des achondroplasiques se distinguent encore par une autre déformation que je proposerai d'appeler *la main en trident*, et qui consiste en ce que les doigts d'une main étant juxtaposés par leur base (1re phalange) ils s'écartent les uns des autres

par leurs extrémités (les deux dernières phalanges), simulant assez bien la divergence des dents d'un trident. Chez Claudius, cette conformation est des plus manifestes; chez Anatole, la divergence digitale n'est nettement marquée qu'entre le médius et l'annulaire.

Il nous reste à traiter encore un point fort important de la description des membres chez les achondroplasiques, c'est ce qui a trait à leurs courbures. Etant donnée la tendance générale qu'on a à confondre l'Achondroplasie avec le Rachitisme, il est nécessaire

Fig. 14. — Mains de Claudius.

La longueur est presque la même pour l'index et le médius d'une part, pour l'auriculaire et l'annulaire d'autre part. — La disposition des doigts en « trident » est très prononcée.

d'entrer à cet égard dans quelques détails. Oui, dans l'achondroplasie, *les membres présentent des courbures* parfois très accentuées, mais ces courbures sont tout autres que celles des rachitiques. Elles sont surtout marquées aux membres inférieurs, et du premier coup d'œil, on constate que les jambes, sont arquées. Elles sont même très arquées chez Anatole, leur incurvation a lieu presque exclusivement dans le sens latéral, présentant une forte convexité externe et, par conséquent une concavité interne. Cette incurvation des membres inférieurs présente ceci de particulier, qu'elle ne semble pas être due à une courbure des os eux-mêmes, mais plutôt à un déplacement angulaire des deux segments du membre inférieur au niveau du genou ou un peu au-dessous de cette articulation; la palpation permet, en effet, de constater que la

diaphyse du fémur et celle du tibia sont à peu près rectilignes, tandis que le plateau du tibia se trouve très fortement déjeté en dehors (1), de telle sorte que l'aplomb du segment inférieur s'en trouve notablement modifié et que le tibia fait, avec le fémur, un angle arrondi. Comme corollaire à cette incurvation. il convient de mentionner une certaine obliquité des plis articulaires du jarret, obliquité dirigée en bas et en dedans.

Fig. 15. — Radiographie du genou de Claudius.
On remarquera l'excessive étendue du plateau articulaire tibio-péronier; la tête du péroné prend part à la formation de ce plateau articulaire.

Pour les membres supérieurs, il n'existe pas d'incurvation marquée; tout au plus, en noterait-on une apparence au niveau de la partie supérieure de l'avant-bras, par suite de l'existence à ce niveau d'une saillie assez prononcée; mais, à la palpation, on constate que cette saillie n'est pas de consistance osseuse, qu'elle est molle et constituée vraisemblablement par un développement exa-

(1) Sur des radiographies faites postérieurement à l'époque où ces lignes ont été écrites, nous avons pu constater que la déformation du membre inférieur tient, d'une part, à l'élargissement du plateau du tibia. d'autre part, à ce fait que la tête du péroné remonte jusqu'au niveau de la face articulaire du plateau du tibia; telle est la cause pour laquelle l'aplomb du segment inférieur de la jambe se trouve modifiée.

géré de certains muscles épicondyliens (?). Aux membres supérieurs, comme aux inférieurs, *les plis articulaires de flexion sont plus obliques* que normalement, leur direction étant assez fortement inclinée en bas et en dedans.

A propos de l'aspect et de l'attitude des membres supérieurs, nous signalerons la tendance qu'ont les achrondroplasiques à tenir leurs bras plus ou moins écartés du tronc, même lorsqu'ils sont pendants; il est probable que la raison de cette attitude doit être cherchée, pour une part, dans le volume disproportionné de la tête humérale.

Fig. 16. — Pygmée.
Statuette en bronze. Musée du Louvre (figure empruntée à l'ouvrage de Charcot et Richer (*Sur les difformes dans l'Art*).

Avant de terminer ce qui a trait aux membres, nous devons signaler le *développement remarquable de la musculature*, à tel point que, tout en ne présentant aucune hypertrophie pathologique des muscles, nos malades donnent l'impression de deux petits athlètes; et l'on comprend fort bien, en les voyant, que les anciens, si excellents observateurs des formes corporelles, aient pris des achondroplasiques pour modèles de leurs « Pigmées combattant ». C'est, en effet, un point traité par Parrot et par Porak avec infiniment de discernement et de finesse que celui du diagnostic rétrospectif à porter sur certaines statuettes de nains provenant des civilisations gréco-romaine et égyptienne. Ces deux auteurs ont montré que plusieurs de ces statuettes, étudiées par Charcot et Richer dans leur beau livre *Des difformes et des malades dans l'art*, représentent, avec une exactitude vraiment surprenante, d'authentiques achondroplasiques.

Cet aspect de « petits athlètes » se rapproche d'autant plus de la réalité que les achondroplasiques adultes sont des « hommes » dans toute l'acception du mot; leur verge a des dimensions fort respectables et les testicules sont d'un volume normal; notre malade Anatole semble même témoigner d'une salacité toute particulière et est extrêmement entreprenant avec toutes les femmes qu'il rencontre dans les cours de l'hospice. S'il fallait l'en croire, il ne compterait plus ses bonnes fortunes; j'ai déjà dit qu'il était un peu vantard. En tout cas, ce qui ne peut être nié, c'est que les femmes achondroplasiques ne sont pas non plus des modèles de continence,

puisque c'est justement la raison pour laquelle les accoucheurs ont eu l'occasion d'étudier la déformation de leur bassin et de leurs membres. Donc, chez les achondroplasiques adultes, les organes génitaux, tant au point de vue de la forme qu'à celui des fonctions, peuvent être considérés comme normaux.

Nous devons cependant, au sujet du plus jeune de nos malades, de Claudius, émettre quelques réserves. Bien que ses organes

Fig. 17. — Statue du nain Knoumhoptou du musée de Boulaq.
(Figure empruntée à l'ouvrage de Charcot et Richer *Sur les difformes dans l'Art*).

génitaux aient un volume à peu près normal, il y a lieu de se demander si le développement de l'appareil sexuel correspond bien à son âge (dix-huit ans) ; on est notamment frappé de ce fait, que le système pileux est tout à fait rudimentaire ; il n'existe que de rares poils au pubis, le reste du tronc et les membres montrent un aspect tout à fait glabre. Il y a donc lieu de se demander si Claudius est ou non pubère ; il ne semble guère, d'ailleurs, présenter de manifestations de l'instinct sexuel.

L'anatomie pathologique de l'achondroplasie a, comme nous l'avons rappelé à propos de l'historique, fait l'objet de nombreux travaux, mais malheureusement, ces travaux sont presque exclusivement consacrés à l'achondroplasie du fœtus ou du nouveau-né, et nous n'avons pas de renseignements sur l'anatomie pathologique

de cette affection chez les individus arrivés à l'état adulte, ou, du moins, les renseignements dont nous disposons sont par trop insuffisants. Nous ne sommes donc à ce point de vue guère plus avancés qu'au moment où Parrot faisait ses leçons sur l'achondroplasie, et force nous est de répéter avec lui que l'achondroplasie est caractérisée par une *dystrophie du cartilage primordial* qui accompagne la première poussée ostéogénétique du troisième au sixième mois de la vie fœtale. L'ossification par le cartilage épiphysaire se trouve arrêtée, ce qui amène le manque d'allongement des os, tandis que l'accroissement par le périoste continuant à avoir lieu, leur épaisseur est normale ou même proportionnellement exagérée.

Fig. 18. — Radiographie du membre supérieur d'une fillette de deux mois atteinte de chondrodystrophia fœtalis hyperplastica (achondroplasie) (Johannessen).

La même notion permet d'expliquer que les os qui, comme la clavicule, les côtes, le frontal, les pariétaux, se développent aux dépens du tissu embryonnaire primitif, sans passer par une phase cartilagineuse, conservent une forme et des dimensions normales. Ainsi se trouve expliqué le désaccord si frappant entre le développement du tronc et celui des membres.

Ce que nous pouvons dire avec certitude, parce que nous savons qu'il en est ainsi sur les squelettes de fœtus et que chez l'adulte la radiographie nous le confirme, c'est que les épiphyses des os longs sont considérablement élargies, comme si elles avaient cédé à une sorte d'écrasement; quant aux têtes cartilagineuses qui s'adaptent à ces épiphyses, elles sont, elles aussi, très augmentées de volume, et il semble que l'aspect décrit par Kauffmann comme constituant la variété « chondrodystrophia hyperplastica », soit en réalité la forme anatomique la plus fréquente de l'achondroplasie.

Je rappellerai que les diaphyses des os longs ne présentent pas d'incurvations très accentuées. Quant aux épiphyses, il semble que leur soudure soit considérablement retardée, si tant est qu'elle soit jamais complète; il en est de même pour les os courts. C'est là ce que nous avons constaté par la radiographie, chez Claudius, qui, à dix-

huit ans, présente un grand retard dans l'ossification des épiphyses. Pour Anatole, nous ne pouvons pas être aussi affirmatifs, car les radiographies sont beaucoup moins nettes; il nous a cependant semblé que bien qu'il ait dépassé la quarantaine, la soudure de ses épiphyses n'est pas encore parfaite.

Nous croyons devoir insister de nouveau ici sur la singulière dis-

Fig. 19. — Squelette d'un fœtus achondroplasique du musée Dupuytren.
La description en a été donnée par M. Legry à la Société anatomique.

position de la tête du péroné, qui, au lieu d'être, comme d'habitude, située au-dessous de la surface articulaire du plateau du tibia, se trouve remontée au niveau même de cette surface articulaire, à tel point qu'on peut se demander si la tête du péroné ne fait pas elle-même partie des surfaces articulaires du genou. Nous avons eu déjà l'occasion de dire que c'est à cette déformation qu'il convient de rapporter, pour une très grande part, l'aspect incurvé de la jambe.

Toutes les notions que nous avons acquises jusqu'ici sur l'achon-

droplasie permettent de la différencier absolument du rachitisme vulgaire, ainsi que l'a fait d'ailleurs Parrot, en s'appuyant sur les considérations suivantes : L'achondroplasie survient pendant la vie intra-utérine; le rachitisme vulgaire n'apparaît qu'après la naissance, et parfois plusieurs années après celle-ci; dans l'achondroplasie, on ne rencontre pas les déformations du sternum, des côtes et de la clavicule, si fréquentes dans le rachitisme; les diaphyses des os longs ne sont pas notablement incurvées; les incurvations

Fig. 20. — Radiographie de la main de Claudius (à gauche) comparée à celle de la main d'un adulte normal de vingt-cinq ans.

On voit que sur la main de Claudius l'ossification est beaucoup moins avancée.

des membres, lorsqu'elles existent, sont d'origine épiphysaire ou juxta-épiphysaire; l'achondroplasie s'accompagne d'une augmentation dans le volume du crâne qui n'appartient pas au rachitisme ainsi qu'en témoignent les recherches de F. Regnault.

Il reste maintenant à résoudre, ou plutôt à poser, une question bien intéressante, c'est celle de la NATURE de l'achondroplasie.

Nous avons déjà dit plus haut que, pour les premiers auteurs qui se sont occupés de cette affection, il s'agissait de *rachitisme intra-utérin*; puis, peu à peu, l'influence du rachitisme a été controversée pour être définitivement rejetée par Parrot. Pour ce dernier auteur, l'achondroplasie serait une *dystrophie du cartilage primordial*; la maladie du cartilage constituerait donc l'essence même de l'affection qui nous occupe. J'ai, pour ma part, peu d'inclination à adopter cette manière de voir, et ne suis guère satisfait par l'idée qu'il

s'agisse d'une pure et simple lésion du cartilage; je croirais volontiers que celle-ci est plutôt un effet qu'une cause, et tendrais à la reléguer au rang de manifestation secondaire due à une *dystrophie de cause générale*. Quant à la nature même de cette dystrophie de cause générale, il faut bien avouer notre ignorance, mais on peut procéder par comparaisons, et se demander si, dans ce trouble de développement de l'individu, il n'y a pas quelque chose d'ana-

Fig. 21. — Radiographie de l'épaule de Claudius.
Élargissement de la partie juxta-épiphysaire de la tête de l'humérus, manque de soudure de cette tête.

logue, toutes proportions gardées, à ce qui se passe dans le myxœdème; si, en un mot, ce n'est pas du côté d'une affection, d'un trouble de la fonction ou du développement de quelque organe glandulaire, qu'il faut chercher la raison d'être de l'achondroplasie. Les autopsies les plus récentes n'ont d'ailleurs, il faut le reconnaître, apporté aucun appui à cette manière de voir, le corps thyroïde notamment y est déclaré d'aspect tout à fait normal. Peut-être une autopsie faite chez l'adulte éclairerait-elle davantage cette question que les autopsies de fœtus (1).

(1) Notre malade Claudius a, pendant plusieurs semaines, ingéré des préparations de corps thyroïde, sans résultat appréciable.

Une autre question se pose : l'Achondroplasie est-elle transmissible par l'*hérédité*? L'intérêt qui s'attache au fait de savoir si cette affection est ou non transmissible par l'hérédité est considérablement accru par cette déduction que, dans le cas de l'affirmative, il y aurait lieu de se demander si certaines races de nains dont parlent les historiens et les voyageurs ne seraient pas constituées par des peuplades d'achondroplasiques. Un argument en faveur de

Fig. 22. — Observation de Baldwin.

Femme de vingt-quatre ans d'un poids de 100 livres, d'une taille de 47 p. 1/2 dont la grossesse fut terminée par une opération césarienne, l'enfant vécut quelques mois et aurait présenté des déformations analogues à celles de sa mère.

cette opinion pourrait être cherché dans ce fait que, parmi les animaux, nous connaissons plusieurs espèces dans lesquelles se sont formées et se perpétuent des variétés de « bassets ». Parrot, Porak, en ont cité des exemples, et notamment ce dernier auteur a rassemblé, dans sa monographie, une série de cas de ce genre chez les chiens, les bœufs (bœufs natos), les chèvres (chèvres de Guinée), les moutons (moutons ancons).

Doit-on admettre qu'il y ait une similitude entre ces races de « bassets » et les achondroplasiques? Et d'abord, au point de vue purement morphologique, les analogies sont-elles absolues? Pour ce qui est de la micromélie et de la disproportion entre les

dimensions des membres et celles du tronc, il faut bien reconnaître que les analogies sont très grandes, mais il me paraît que ce sont les seules qui existent. En effet, chez les « bassets» on ne retrouve pas l'augmentation de volume du crâne propre aux achondroplasiques, non plus que leur inaptitude relative à remplir les fonctions sociales; les « bassets » ont, en effet, un crâne normal et sont très propres à s'acquitter de leur métier de chiens courants. En un mot, les « bassets », à part la bizarrerie de leur aspect, sont des êtres parfaitement normaux; les achondroplasiques, au contraire, demeurent des êtres pathologiques. Il faut aussi remarquer que le rétrécissement du bassin, très prononcé chez les femmes achondroplasiques, constituerait un obstacle des plus graves à la propagation de cette race de « bassets humains ».

Quoi qu'il en soit de ces considérations, laissons parler les faits : nous avons trouvé, chez les auteurs, trois cas dans lesquels l'influence héréditaire aurait été observée, mais les renseignements donnés dans ces trois cas sont insuffisants et ne permettent aucune critique. Porak (p. 30) rapporte que sa malade aurait eu plus tard un enfant à la suite d'opération césarienne pratiquée par Ribemont-Dessaignes, et que, d'après les renseignements qui lui ont été fournis par cet accoucheur, ainsi que par Tarnier et par Mme Henry, cette petite fille présentait des déformations tout à fait analogues à celles de sa mère. Dans l'observation de Baldwin, il est dit que la malade avait été accouchée d'une fille par opération césarienne et que cette fille avait hérité des déformations de sa mère; cet enfant mourut au bout de neuf mois et demi.

Enfin, dans l'observation de Boeckh, un trisaïeul, le père et une sœur de la malade auraient également présenté les déformations de l'achondroplasie.

D'après ces faits, on devrait donc admettre que l'achondroplasie peut être une affection héréditaire. Nous avons donné plus haut les raisons pour lesquelles on est autorisé à formuler toutes réserves à cet égard. C'est aux recherches futures qu'il appartient de décider s'il s'agit, en réalité, d'une malformation héréditaire, d'une lésion du cartilage primordial ou d'une dystrophie de cause générale. Les éléments manquent actuellement pour résoudre cette question; le mieux est de s'en tenir au terrain solide de la clinique; nous espérons que l'étude à laquelle nous venons de nous livrer sur l'*achondroplasique vivant* aura tout au moins montré l'intérêt que présente l'examen de ces malades.

INDICATIONS BIBLIOGRAPHIQUES DES CAS D'ACHONDROPLASIE OBSERVÉS SUR DES INDIVIDUS AGÉS DE PLUS DE DIX ANS

Almanach Hachette, 1900, p. 356. Dans un article intitulé « Les bouts d'homme » on trouve plusieurs reproductions de nains, parmi lesquels *Hippolyte Bureau* et peut-être *Dourof* et *Ida Blumenthal* semblent pouvoir être rangés parmi les achondroplasiques.

D'Astros, *Les Hydrocéphalies*, 1899. L'observation VI de cet auteur est un très bel exemple d'achondroplasie (garçon de onze ans et demi).

Bailly, cité dans la *Monographie de Porak* (femme de vingt-sept ans).

Baldwin, *Medical News*, 1890, 9 août, p. 138 (femme de vingt-quatre ans).

Boeckh, *Arch. für Gynækologie*, 1893, p. 363 (femme de vingt-trois ans).

Charpentier, cité dans la *Monographie de Porak* (femme de trente ans).

Crimail, cité dans la *Monographie de Porak* (femme de vingt-deux ans).

Hecker, *Klinik der Geburtskunde*, 1862, vol. II, p. 73 (femme de vingt-trois ans). On ne peut affirmer que ce cas soit absolument authentique.

Joachimsthal, *Deutsche med. Wochenschr.*, 1899, p. 288.

Evariste Laffargue, *Médecine moderne*, 1898, p. 364 (homme de cinquante ans). Cette observation diffère par un certain nombre de points des résultats fournis par l'examen de nos deux malades; en l'absence de photographie nous conservons quelques doutes à son égard.

Lugeol, *Journal de médecine de Bordeaux*, 1892, 16 Octobre, p. 461 (femme de dix-huit ans).

Marfan, En 1898, un entrefilet de journal que nous croyons provenir de la *Médecine moderne* relate une clinique de Marfan à l'hôpital des Enfants-Malades sur un garçon achondroplasique âgé de quinze ans. Il se pourrait que ce fût notre malade Claudius S...

Mauclaire, *Traité de chirurgie* de Le Dentu et Delbet. Il est question de deux cas d'achondroplasie chez l'adolescent ou l'adulte, mais sans aucun détail.

Parvin, *International medical Magazine*, Philadelphie, 1892, Juin (homme adulte).

Porak, *Nouvelles Arch. d'obstétrique et de gynécologie*, 1890 (femme de vingt-sept ans).

Starr (de Chicago). Cité *in* Gould et Pyle. *Anomalies and Curiosities of Medicine*, p. 335 (2 hommes adultes désignés sous le nom de « nains Cottas »).

Thomson, *Edinburgh med. Journ.*, 1893, T. XXXVIII, p. 1111 (2 hommes, l'un de trente-neuf ans, l'autre de trente-six ans).

TABLE DES MATIÈRES

PREMIÈRE PARTIE

L'APHASIE

I. — La troisième circonvolution frontale gauche ne joue aucun rôle spécial dans la fonction du langage 3

I. — Que faut-il penser des aphasies sous-corticales (aphasies pures)? 31

III. — L'aphasie de 1861 à 1866. Essai de critique historique sur la genèse de la doctrine de Broca 65

IV. — Sur la fonction du langage. Rectifications à propos de l'article de M. Grasset 93

V. — Existe-t-il chez l'homme des centres préformés ou innés du langage? 115

VI. — Nouveau cas d'aphasie de Broca sans lésion de la troisième frontale gauche 141

VII. — Sur un cas de ramollissement du pied de la troisième circonvolution frontale gauche chez un droitier sans aphasie de Broca 145

VIII. — Nouveau cas de lésion corticale du pied de la troisième frontale gauche chez un droitier sans trouble du langage . . 150

IX. — Un cas d'anarthrie transitoire par lésion de la zone lenticulaire 153

X. — Présentation de malades atteints d'anarthrie par lésion de l'hémisphère gauche du cerveau. 158

XI. — A propos d'un cas d'aphasie de Wernicke considéré par erreur comme un cas de démence sénile 161

XII. — Présentation d'un cerveau sénile avec atrophie simple des circonvolutions simulant une lésion en foyer dans la région de la pariétale ascendante et dans la région de la 3e frontale à gauche 165

XIII. — Sur un cas d'atrophie sénile du cerveau présentant au niveau du pied de F_3 à gauche, une dépression qui aurait pu faire penser à une lésion en ce point 166

XIV. — Topographie cranio-cérébrale. 169

DEUXIÈME PARTIE

ENTITÉS CLINIQUES NOUVELLES QUI JUSQU'ALORS N'AVAIENT PAS ENCORE ÉTÉ DÉCRITES EN TANT QU'ENTITÉS

I. — Sur deux cas d'acromégalie 185

II. — L'acromégalie. Etude clinique. 224

III. — Sur deux types de déformation des mains dans l'acromégalie. 234

IV. — Un cas de syringomyélie. 239

V. — De l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique 247

VI. — Deux cas de spondylose rhizomélique 283

VII. — Sur la spondylose rhizomélique. 287

VIII. — La spondylose rhizomélique. Anatomie pathologique et pathogénie 317

IX. — Sur la dysostose cléido-cranienne héréditaire. 319

X. — L'achondroplasie dans l'adolescence et l'âge adulte. 327

Indications bibliographiques des cas d'achondroplasie observés sur des individus âgés de plus de dix ans 355

COULOMMIERS

IMPRIMERIE ERNEST DESSAINT 8-26

LANE MEDICAL LIBRARY

To avoid fine, this book should be returned on or before the date last stamped below.

APR 3 1953

MAR 1 6 1971

L333
M33
v.1
1926

Marie, P. 69959
Travaux et mémoires.

NAME	DATE DUE
C. F. Huberman	APR 3 C 1958
Calderon - Newsley	1971
	MAR 1 6 1971

64959

STECHERT & Co